

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1913

THÈSE

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

N°
342

**De l'Hémiplégie progressive
par endartérite à distance**

PAR

MAURICE FERRY

ANCIEN INTERNE DES HOPITAUX DE PARIS



Président : M. GAUCHER, Professeur



PARIS

ALFRED LECLERC, ÉDITEUR

19, Rue Monsieur-le-Prince, 19

—
1913

138

342

THÈSE
POUR
LE DOCTORAT EN MÉDECINE

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1913

THÈSE

N°

POUR

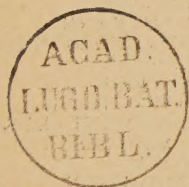
LE DOCTORAT EN MÉDECINE

De l'Hémiplégie progressive
par endartérite à distance

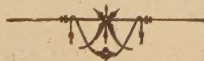
PAR

MAURICE FERRY

ANCIEN INTERNE DES HÔPITAUX DE PARIS



Président : M. GAUCHER, Professeur



PARIS

ALFRED LECLERC, ÉDITEUR

19, Rue Monsieur-le-Prince, 19

1913

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Doyen	M. LANDOUZY
Professeurs	MM.
Anatomie	NICOLAS
Physiologie	CH. RICHET
Physique médicale	WEISS
Chimie organique et Chimie générale	DESGREZ
Parasitologie et Histoire naturelle médicale	BLANCHARD
Pathologie et thérapeutique générales	ACHARD
Pathologie médicale	WIDAL
Pathologie chirurgicale	TEISSIER
Anatomie pathologique	LEJARS
Histologie	PIERRE MARIE
Opérations et appareils	PRENANT
Pharmacologie et matière médicale	N.
Thérapeutique	POUCHET
Hygiène	MARFAN
Médecine légale	CHANTEMESSE
Histoire de la médecine et de la chirurgie	THOINOT
Pathologie expérimentale et comparée	LETULLE
Clinique médicale	ROGER
Maladies des enfants	CHAUFFARD
Clinique de pathologie mentale et des maladies de l'encéphale	GILBERT
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	DEBOVE
Clinique des maladies du système nerveux	LANDOUZY
Clinique chirurgicale	HUTINEL
Maladies des enfants	GILBERT BALLE
Clinique de pathologie mentale et des maladies de l'encéphale	GAUCHER
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	DEJERINE
Clinique des maladies du système nerveux	PIERRE DELBET
Clinique chirurgicale	QUENU
Maladies des enfants	RECLUS
Clinique de pathologie mentale et des maladies de l'encéphale	HARTMANN
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	DE LAPPERSONNE
Clinique des maladies du système nerveux	LEGUEU
Clinique chirurgicale	PINARD
Maladies des enfants	BAR
Clinique de pathologie mentale et des maladies de l'encéphale	RIBEMONT . DES.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	SAIGNES
Clinique des maladies du système nerveux	POZZI
Clinique chirurgicale	KIRMISSON
Clinique thérapeutique	A. ROBIN

Agréés en exercice

MM.			
BALTHAZARD	DUVAL PIERRE	LENORMANT	PROUST
BERNARD	GOUGEROT	LEQUEUX	RATHERY
BRANCA	GRÉGOIRE	LERI	RETTERRER
BRINDEAU	GUÉNIOT	LÉPER	RICHAUD
BROCA ANDRÉ	GUILLAIN	MACAIGNE	ROUSSY
BRUMPT	JEANNIN	MAILLARD	ROUVIERE
CAMUS	JOUSSET ANDRÉ	MORESTIN	SCHWARTZ
CARNOT	LABBÉ MARCEL	MULON	SICARD
CASTAIGNE	LANGLOIS	NICLOUX	TERRIEN
CHEVASSU	LAIGNEL- LAVAS	NOBÉCOURT	TIFFENEAU
CLAUDE	TINE	OKINCZYC	ZIMMERN
COUVELAIRE	LECENE	OMBREDANNE	

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs, et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A mon Président de Thèse

MONSIEUR LE PROFESSEUR GAUCHER

Professeur de Clinique des maladies cutanées et syphilitiques

Membre de l'Académie de Médecine

Chevalier de la Légion d'Honneur



Digitized by the Internet Archive
in 2026

A mon Maître

MONSIEUR LE PROFESSEUR DÉJERINE

Professeur de clinique des maladies nerveuses à la Faculté de Médecine
Membre de l'Académie de Médecine
Chevalier de la Légion d'Honneur

A MADAME DÉJERINE-KLUMPKE

Chevalier de la Légion d'Honneur

A M. LE DOCTEUR P. BOULLOCHE

Médecin de l'Hôpital Bretonneau
Chevalier de la Légion d'Honneur

A M. LE DOCTEUR DE MASSARY

Médecin de l'Hôpital Andral

A MES MAITRES DES HOPITAUX DE PARIS

External

- 1906-1907. — M. le Docteur RICARD.
— M. le Docteur BELIN.
1907-1908. — M. le Professeur DÉJERINE.

Internal provisoire

- 1908-1909. — M. le Docteur CAMPENON.
— M. le Docteur MOUTARD-MARTIN.
— M. le Docteur BARIÉ.
— M. le Docteur LEREBoullet.
— M. le Docteur ROUBINOVITCH.

Internal

- 1909-1910. — M. le Docteur BELIN.
— M. le Professeur Pierre TEISSIER.
1910-1911. — M. le Professeur DÉJERINE.
1911-1912. — M. le Professeur CHANTEMESSE.
— M. le Docteur DEMOULIN.
1912-1913. — M. le Docteur BOULLOCHE.
— M. le Docteur de MASSARY.
A M. le Professeur agrégé LEPAGE,
A M. le Docteur RUDAUX, *accoucheur des Hôpitaux*.
A MM. les Docteurs P.-E. WEIL, WEIL-HALLÉ, *Médecins
des Hôpitaux*.
A M. le Professeur agrégé BALTHAZARD.
Aux Docteurs André THOMAS, Léopold LÉVI, PATER.
A M. le Docteur TRÉNEL, *Médecin en chef de l'asile
de Ville-Evrard*.
A mon ami le Docteur J. JUMENTIÉ.

INTRODUCTION

Depuis longtemps déjà, on savait qu'à l'autopsie de certains malades ayant présenté les signes très nets d'une hémiplégie progressive, et chez lesquels l'examen anatomique du cerveau révélait la présence de grosses lésions d'œdème et de ramollissement cérébral, il était difficile de retrouver la cause même de ces lésions. L'examen des artères irriguant les zones malades restait négatif, et la pathogénie de cette hémiplégie demeurait obscure.

C'est sur ce point que MM. Brissaud et de Massary ont attiré l'attention en 1898, au Congrès des Aliénistes et Neurologistes d'Angers. Sous ce nom d'hémiplégie progressive par endartérite à distance, ils ont rappelé un cas où l'hémiplégie s'était constituée lentement et progressivement chez un malade d'âge moyen à l'autopsie duquel, pour expliquer le ramollissement avec œdème d'une zone étendue d'un hémisphère cérébral, on avait trouvé seulement un noyau d'endartérite siégeant à distance à l'extrémité supérieure de la carotide interne, un peu au-dessous de l'endroit où cette artère se divise en cérébrale an-

térieure et cérébrale moyenne ou sylvienne. Ce nodule avait presque complètement oblitéré la lumière du vaisseau, la partie centrale seule permettait un léger suintement du sang.

Pendant le cours de notre internat à l'hôpital Andral, dans le service de M. de Massary, nous avons eu l'occasion d'observer un cas analogue. Chez une femme ayant présenté des symptômes très nets d'hémiplégie progressive, nous avons trouvé à l'autopsie un ramollissement considérable de l'hémisphère cérébral droit, s'accompagnant d'un gros œdème. L'étude du système artériel cérébral a montré également l'existence d'un noyau d'endarterite siégeant sur la carotide interne droite, et ayant oblitéré presque complètement le vaisseau.

Ce cas cependant nous paraît d'une moins grande pureté clinique que celui relaté par notre maître ; il s'agit en effet d'une malade âgée, présentant des lésions d'artério-sclérose s'étendant sur une assez grande longueur, mais partout les vaisseaux sont perméables et en aucun autre endroit nous n'avons observé d'oblitération artérielle.

Sous l'inspiration de M. de Massary, nous avons cherché à réunir les quelques cas publiés jusqu'alors, d'hémiplégie progressive par endartérite à distance, pour essayer d'en ébaucher une étude d'ensemble.

On sait qu'habituellement l'hémiplégie progressive est le résultat de la formation successive de foyers multiples de ramollissement, foyers corticaux ou centraux. Cependant, il n'en est pas toujours ainsi, et nous décrirons, par opposition à cette hémiplégie progressive classique

une forme d'hémiplégie lentement et régulièrement progressive qui est le fait non pas de foyers multiples, mais d'un foyer unique.

Nous avons eu pour but, dans ce modeste travail, non d'étudier les phénomènes anatomo-cliniques banaux de l'hémiplégie progressive et de l'endartérite chronique, mais nous nous sommes efforcé d'établir les relations existant entre l'œdème cérébral et l'oblitération à distance d'une grosse branche artérielle.

Dans cette thèse, nous présenterons d'abord nos observations, puis nous tracerons en quelques pages le tableau clinique de cette hémiplégie progressive, en insistant non sur les signes classiques de l'hémiplégie mais sur quelques points particuliers constatés dans ces cas d'endartérite à distance.

Puis nous étudierons le diagnostic différentiel de cette affection, et nous nous efforcerons de la distinguer des autres formes d'hémiplégie progressive.

L'étiologie et la pathogénie formeront la quatrième partie de notre travail ; enfin, au point de vue anatomo-pathologique, nous décrirons tout d'abord en détail les lésions observées sur la table d'autopsie, avec les différentes coupes macroscopiques que nous avons pratiquées, puis nous étudierons les coupes microscopiques portant sur l'hémiplégie cérébrale ; avec description histologique des lésions de la substance cérébrale, nous donnerons ensuite les résultats de l'examen microscopique des artères.

Tels sont les points principaux étudiés dans notre thèse ; nous avons cherché à faire connaître une forme

anatomo-clinique d'hémiplégie progressive jusqu'ici assez peu connue, et avec M. de Massary nous pensons que dans certains cas, chez des sujets atteints de ramollissement chronique et de débilité sénile, et chez lesquels l'autopsie ne fournit pas la justification d'une hémiplégie progressive typique, il y a lieu d'invoquer l'action à distance d'un nodule d'endartérite.

Nous ne saurions terminer ces lignes sans exprimer tous nos remerciements à M. de Massary qui a bien voulu nous inspirer ce travail, et dont les conseils nous ont été si précieux ; nous lui en gardons une profonde reconnaissance.

CHAPITRE PREMIER

HISTORIQUE

Le Professeur Fournier a décrit magistralement l'hémiplégie progressive, dans ses leçons sur la syphilis publiées en 1873. Beaucoup d'autres auteurs avaient également insisté sur la caractéristique anatomique de cette hémiplégie : la multiplicité des foyers de ramollissement par artérite et oblitération des petits vaisseaux.

On avait remarqué aussi que, dans certains cas, les gros vaisseaux seuls, comme la carotide interne, étaient rétrécis ou oblitérés par un processus d'endartérite chronique, et Lancereaux en rapporte, dans son traité de la syphilis, deux observations, une personnelle et une de Bristowe, concernant des malades chez lesquels on n'avait trouvé, à l'autopsie, pour expliquer une hémiplégie progressive, qu'une oblitération de la carotide interne.

Mais ce sont Brissaud et de Massary qui, les premiers, ont relaté en 1898, au Congrès des Aliénistes et Neuro-

logistes, tenu à Angers, un cas très net et très démonstratif d'hémiplégie progressive avec foyer unique, par endartérite à distance.

En 1899, à la Société anatomique, M. Trénel a rapporté l'observation et présenté les pièces d'une malade ayant eu une hémiplégie gauche avec début par des phénomènes douloureux dans la région scapulo-humérale, s'étendant progressivement à la face, puis au membre inférieur, et ayant évolué en trois mois et demi. L'autopsie démontra un ramollissement blanc, cedémateux, de presque tout l'hémisphère droit ; il existait une oblitération presque complète de l'origine de la carotide interne droite, avec thrombose récente des artères sylviennes. Il s'agissait donc là d'un œdème cérébral par oblitération artérielle à distance ; par suite de l'existence d'autres petites lésions en foyer, le cas est moins pur que celui rapporté par MM. Brissaud et de Massary car, comme le fait remarquer M. Letulle, il y a plus que de l'œdème, il y a eu ramollissement total de l'hémisphère cérébral ; cette nécrobiose serait récente et due à l'obstruction de la carotide. Elle n'infirme cependant en rien les conclusions de l'auteur. On peut mettre en effet l'hémiplégie progressive sur le compte d'un rétrécissement athéromateux de la carotide et attribuer les accidents terminaux à la thrombose de ce vaisseau, thrombose qui aurait engendré le ramollissement d'un hémisphère déjà cedématié.

Depuis, nous avons cherché dans la littérature médicale des cas analogues. On a cependant décrit des hémiplégies progressives à la suite de lésions artérielles, les

chirurgiens ont observé des paralysies progressives survenant après la ligature des carotides.

Mais nous n'avons vu traitée nulle part, en dehors de ces deux observations, cette question de l'hémiplégie progressive par endartérite à distance, tant au point de vue de l'étiologie qu'à celui de la pathogénie.

CHAPITRE II

OBSERVATIONS

OBSERVATION I

(Dûe à l'obligeance du D^r DE MASSARY.)

Le nommé Sev... Florentin, âgé de 47 ans, caissier, entre le 25 décembre 1895 dans le service de M. le D^r Brissaud, à l'hôpital Saint-Antoine, salle Lorain, lit n^o 24.

Antécédents personnels. — Aurait présenté autrefois des accès de folie ambulatoire, quittant brusquement sa maison sans aucun motif, s'absentant deux à trois jours ; il conservait le souvenir des faits passés pendant ces fugues mais ne pouvait s'en rappeler le motif.

Il nie absolument toute syphilis ; il a eu cependant jadis une ulcération sur la verge, mais on n'a jamais constaté aucun stigmate de spécificité.

Il y a une dizaine d'années, le malade a fait des excès alcooliques.

Antécédents héréditaires. — Son père et un de ses frères sont morts, dit-il, d'hémorragie cérébrale ; on ne retrouve rien d'autre dans les antécédents.

Le début de la maladie remonte à un mois environ, le

malade aurait éprouvé une sensation de faiblesse et des fourmillements dans le bras droit. Il aurait alors fait faire quelques séances d'électrisation et il serait survenu à la suite une amélioration.

Il y a quinze jours (vers le 10 décembre), il lui a été impossible d'écrire, et c'est pour ce fait qu'il est allé consulter.

A ce moment, la main droite pouvait encore tenir un porte-plume, mais il était complètement impossible d'exécuter les mouvements nécessaires pour tracer les lettres.

Les mouvements d'élévation du bras étaient conservés, la force musculaire était restée intacte, la main droite serrait aussi fort que la gauche.

Peu à peu les phénomènes paralytiques se sont accentués ; le bras, de lourd est devenu inerte, la paralysie a atteint successivement le membre inférieur droit, puis la face.

Au début, la langue n'était nullement embarrassée, l'intelligence était intacte ; peu à peu, surtout depuis cette dernière semaine, la parole est devenue plus difficile, l'intelligence s'est obscurcie jusqu'au point actuel.

Etat actuel (25 Décembre 1895). — On trouve le malade étendu dans son lit, dans un état demi-comateux, les yeux ouverts, la bouche mi-close.

Il ne répond à aucune question, ne profère aucun son articulé, ne gémit pas.

On constate l'existence d'une hémiplegie droite à peu près complète.

Motilité. — Le bras et la jambe du côté droit sont presque totalement paralysés et retombent en masse quand on les soulève, pas de contracture. A la suite d'une excitation prolongée de la main et de l'avant-bras droit, on observe quelques mouvements de reptation.

A la face, les plis sont moins accusés à droite qu'à gauche. La paupière droite est plus tombante que la gauche ; cepen-

dant, sous l'influence d'excitations douloureuses répétées, le frontal, le sourcilier et les muscles de la face se contractent à droite presque autant qu'à gauche.

Sensibilité. — Conservée à gauche.

A droite elle est abolie au membre supérieur et au membre inférieur ; on peut cependant obtenir une fois un mouvement de recul de la main droite après une piqure.

A la face, il existe, à droite, une diminution notable de la sensibilité : on peut arracher plusieurs cheveux ou poils de la barbe sans provoquer le moindre mouvement ; toutefois en répétant les piqures d'aiguille, on peut arriver enfin à déterminer quelque réaction. La mimique est peu expressive on ne peut savoir si le malade comprend ce qu'on lui dit.

Il existe du strabisme convergent ; les pupilles sont égales, petites. La déviation de la langue n'a pu être constatée, le malade ne pouvant ou ne voulant ouvrir la bouche. La face présente une légère bouffissure.

Réflexes. — Les réflexes sont très difficiles à explorer, le malade raidissant sa jambe droite ; ils sont absents à gauche, absents à droite ???

L'état général n'est pas bon ; température, 38° ; l'haleine est très fétide, la bouche est sèche et fuligineuse. Le malade n'urine pas ; on est obligé de le sonder et la quantité d'urine ainsi recueillie est fort peu abondante.

28 décembre. — Le malade présente une très légère amélioration. Il reconnaît la surveillante de la salle. Hier, en se défendant contre des tentatives d'ouverture de la bouche, il a pu remuer et raidir les divers segments de son membre supérieur droit.

29 décembre. — La sensibilité est encore obtuse, mais existe cependant à un très léger degré du côté droit : le pin-

cement est perçu, mais non la piqûre. En outre, le malade effectue quelques mouvements automatiques pour ramener ses draps ; il semble reconnaître ceux qui l'entourent, mais ne prononce aucun mot et refuse d'ouvrir la bouche. La déglutition est conservée, mais le malade ne s'alimente pas ; à peine prend-il un demi-litre de lait par jour.

Le malade regarde du côté gauche ; limitation du regard à droite. Apparition d'une diarrhée jaune abondante.

31 décembre. — Ce malade éprouve toujours de la difficulté à regarder du côté droit ; déviation de la langue.

Flaccidité absolue du membre supérieur droit, avec une sensibilité encore très incomplète. Ptosis moins marqué.

Les réflexes tendineux sont conservés aux membres supérieurs et inférieurs. La sensibilité n'est pas complètement abolie à la région plantaire droite, mais il n'existe pas de réflexes cutanés ; le malade accomplit encore quelques mouvements de reptation, après excitation.

Du côté gauche, les mouvements sont très précis, très bien coordonnés ; les pupilles sont égales.

Le pouls est bon, mais un peu faible. Température : 37°8.

Vomissements alimentaires abondants.

Le malade a considérablement maigri.

2 janvier. — Léger degré de strabisme.

Sensibilité obtuse du côté droit.

Même asymétrie faciale.

Le pouls et la respiration sont réguliers. Température : 38°5. Le malade ne s'alimente plus ; les lavements alimentaires sont mal gardés.

3 janvier. — Coma complet, température 40°5 ; mort.

OBSERVATION II (*Personnelle*).

Don... Julienne, âgée de 73 ans, sans profession, entre le 15 janvier 1913 dans le service de notre maître, le Dr de Massary, à l'hôpital Andral, salle A, 1^{er} étage, lit n° 8.

Elle entre parce qu'elle a éprouvé la veille quelques vertiges avec sensations de malaise, mais elle n'a pas perdu connaissance et n'a pas accusé le moindre trouble paralytique.

Elle n'a jamais, jusqu'à cette époque, été malade, on ne constate chez elle aucun stigmate cutané ou muqueux de syphilis, pas de troubles oculaires.

Le lendemain de son entrée, le 16 janvier, à la visite, elle paraît bien portante, ayant pourtant le faciès un peu fixe et hébété ; l'examen du système nerveux ne dénote à ce moment aucun symptôme moteur, sensitif ou réflexe. — Les autres appareils sont normaux, sauf un peu d'emphysème pulmonaire s'accompagnant de quelques râles de bronchite bilatérale. Ses artères radiales sont dures et flexueuses, la température peu élevée : 37°8.

La malade se sent bien et demande elle-même à partir ; on décide de la faire sortir dans l'après-midi. Au moment du départ, on appelle l'interne de garde parce qu'elle vient de perdre connaissance. Au bout de deux à trois minutes, la malade revient à elle ; la sensibilité est intacte ; on constate quelques troubles moteurs légers aux membres du côté gauche ; la malade éprouve quelques difficultés à effectuer les mouvements, le signe de Babinski est très net à gauche. La malade continue à parler et demande elle-même à boire.

Le 17 janvier, les signes de paralysie se confirment ; il existe cependant une certaine résistance musculaire, pas

d'hypotonie. Les réflexes tendineux des membres supérieurs et inférieurs sont normaux ; le Babinski existe toujours à gauche.

La sensibilité est intacte dans tous ses modes. La malade parle parfois d'une façon un peu incohérente, mais conserve sa lucidité d'une façon presque constante. La température est à 37,5. La tension artérielle, prise avec l'appareil de Pachon est de 20 centimètres pour la pression maxima, de 11 centimètres pour la pression minima.

Le 18 janvier, la paralysie est considérablement augmentée et définitivement installée ; on constate alors une hémiplegie gauche complète ; la malade est dans un état comateux ; la respiration est stertoreuse.

A la face, on remarque une déviation conjuguée avec participation du facial supérieur (effacement des plis frontaux). La malade fume la pipe. La paupière supérieure gauche soulevée retombe lentement ; abaissement du sourcil du côté paralysé ; les pupilles sont égales et rétrécies ; elles réagissent à la lumière.

La déglutition est impossible et tous les liquides que l'on présente sont immédiatement rejetés.

Le réflexe abdominal est aboli des deux côtés.

Au membre supérieur droit, pas de trace de paralysie, la main retombe lentement sur le plan du lit.

Les réflexes radial et tricipital sont très faibles.

La sensibilité tactile paraît très diminuée ; la malade réagit faiblement à la piqure et à la chaleur.

A gauche, la paralysie est flasque et complète ; le membre soulevé retombe lourdement ; l'anesthésie est totale, les réflexes radial et tricipital sont abolis.

Le membre inférieur droit n'est pas paralysé ; la jambe fléchie sur la cuisse s'étend d'elle-même ; de temps en temps, on observe quelques mouvements spontanés. Pour la première fois, le signe de Babinski est positif à droite.

La sensibilité à la piqure est abolie.

Les réflexes rotuliens et achilléens n'existent plus.

A gauche, paralysie complète du membre inférieur ; les réflexes tendineux sont abolis, la sensibilité a complètement disparu. Signe de Babinski très net.

On note quelques troubles sphinctériens : incontinence des urines et des matières.

Le pouls est irrégulier dans son amplitude et dans son rythme.

Température : 37°3.

Une ponction lombaire donne issue à un liquide clair, assez hypertendu, contenant un très léger louche d'albumine ; pas de culot de centrifugation, pas de réaction leucocytaire. Le 20 janvier, la malade est dans le même état, on constate, à la partie moyenne de la fesse droite une large escarre noirâtre entourée d'une zone rouge ; le pouls s'accélère et devient très faible, la température s'élève à 38°3.

Le 21 janvier, mort.

OBSERVATION III

(Communiquée par le Dr TRÉNEL.)

Femme de 69 ans entrée, à plusieurs reprises, à l'asile pour délire alcoolique (?) avec hallucinations sensorielles, maintenue définitivement en 1885, pour un délire de persécution systématisé avec hallucinations de l'ouïe et de la sensibilité générale. Elle avait conservé une activité intellectuelle assez grande et était employée aux travaux intérieurs de l'asile.

Depuis un an, elle se plaignait d'avoir des vertiges, des étourdissements. Au moment où je l'examine pour la première fois, dans les premiers jours de juin, elle est présentée

à la visite pour une violente douleur de l'épaule gauche ayant débuté sourdement, il y a huit ou quinze jours, et l'empêchant de se livrer à son travail habituel. L'épaule est aplatie; on provoque une vive douleur par la palpation de la région, les mouvements passifs donnent lieu à de fortes souffrances. Il existe un strabisme externe de l'œil droit avec un léger exorbitis, qui aurait existé de tout temps.

Les jours suivants les douleurs spontanées augmentent, ainsi que l'impotence du bras. A un nouvel examen, les faits suivants sont constatés : la malade, se sentant faible sur ses jambes, s'est décidée à garder le lit ; elle tient son membre supérieur gauche immobile, le bras appliqué au corps, l'avant-bras en demi-flexion. Toute tentative pour mobiliser l'épaule est douloureuse, mais les mouvements commandés et passifs du coude et des doigts sont faciles et indolores.

Le deltoïde est aplati, flasque et douloureux à la pression; la pression au niveau de l'insertion inférieure du muscle et au niveau du nerf deltoïdien est particulièrement pénible. Les muscles scapulo-huméraux (rotateurs) sont contracturés, les mouvements du trapèze sont conservés et indolores.

Les mouvements des membres inférieurs sont lents, difficiles, mais non spasmodiques, ni incoordonnés. Les réflexes tendineux et cutanés sont conservés. Rien à noter au point de vue de la sensibilité. La malade est un peu abattue, mais répond bien aux questions, autant du moins que le permet son délire, toujours très actif et qui la rend en général très réticente et assez difficile à examiner.

Le 17 juin 1898. — La malade est un peu somnolente, elle s'éveille et répond correctement quand on l'interroge, pour retomber ensuite dans son assoupissement. La paupière droite est un peu tombante, et la queue du sourcil est relevée quand la malade cherche à ouvrir l'œil, qu'elle parvient d'ailleurs à ouvrir complètement. Les traits de la

face sont déviés vers la droite. la commissure gauche est abaissée, mais il n'y a que de la parésie et non une paralysie faciale complète ; pas de déviation de la langue.

La malade se plaint de ressentir de forts battements dans la tempe droite et une vive douleur dans la région frontale ; si on lui dit de préciser, elle indique du doigt le trajet de la temporale. On constate en effet des battements violents de la temporale, non seulement sensibles au doigt mais visibles et qui ont persisté jusque dans les derniers jours. Les bruits du cœur sont accentués avec quelques systoles écourtées ; le pouls est fort et donne 100.25 respirations par minute, respiration régulière.

Le bras gauche est maintenu en adduction, l'avant-bras est habituellement en demi-flexion, mais les mouvements volontaires des doigts sont faciles ; l'état des muscles de l'épaule reste identique, la douleur a persisté. Les mouvements du membre inférieur sont possibles dans leur ensemble mais peu étendus. Les réflexes tendineux sont forts, surtout à gauche. La sensibilité est obtuse de ce côté, la rétraction du membre dans la recherche du réflexe plantaire est faible à gauche. La température des membres paraît égale des deux côtés.

Les jours suivants, l'hémiplégie s'accroît progressivement.

Le 12 juillet. — L'état est le suivant : depuis plusieurs jours, on avait remarqué une congestion de l'œil droit qui a beaucoup augmenté le matin ; il y a un peu de chémosis, l'œil gauche est lui aussi congestionné. La douleur des muscles de l'épaule est moindre. Les autres symptômes persistent, mais la paralysie du côté gauche est actuellement presque complète ; les mouvements volontaires du pied sont conservés, et, sur un ordre, qu'il faut d'ailleurs répéter, la malade étend et fléchit le pied et les orteils.

Le 18 août. — D'une façon tout à fait progressive, les doigts de la main gauche se sont contracturés en flexion ; tout mouvement provoqué y est des plus pénibles. Les muscles scapulo-huméraux paraissent atrophiés, surtout le deltoïde, la douleur si vive de cette région, constatée au début, s'est considérablement atténuée. Le membre inférieur gauche, tout à fait impotent, présente une certaine raideur dans les mouvements passifs qu'on lui imprime. Les réflexes rotuliens sont exagérés des deux côtés, mais surtout à gauche, sans tremblement épileptoïde. Le réflexe plantaire existe. La sensibilité cutanée est obtuse. Après une récurrence, la conjonctivite est en voie de guérison, tout en restant plus marquée à droite.

Il n'y a pas de changement notable durant plusieurs semaines, la malade est dans une sorte d'assoupissement dont elle ne sort que quand on l'examine. Le 23 septembre, elle est trouvée dans un coma profond ; le pouls, fort, marque 125 ; les battements carotidiens sont particulièrement accentués. Les traits de la face sont tout à fait déviés à droite. On peut faire faire aux membres gauches tous les mouvements passifs que l'on veut, seuls les doigts sont en contracture invincible. Le pied gauche est en extension facile à corriger, le triceps fémoral est très atrophié. Le réflexe rotulien est nul à gauche et faible à droite ; les réflexes sont au contraire forts aux membres supérieurs. Le réflexe plantaire existe mais plus faible à gauche. La sensibilité, très obtuse aux membres du côté gauche, persiste à la face. L'examen des yeux est impossible ; on constate deux larges phlyctènes de la face interne de la jambe gauche. Mort dans le coma le 25 septembre.

Telles sont les trois observations qui ont servi de base essentielle à ce travail. Au cours de nos recherches nous n'avons pu en retrouver que deux autres dans lesquelles

il semble bien s'être agi d'une hémiplegie progressive par endartérite à distance, mais d'une pureté clinique beaucoup moins nette.

De ces deux observations, l'une est de Bristowe (*Transactions of pathol. Society of London*, t. X) et rapportée par Lancereaux dans son « *Traité historique et pratique de la syphilis* ».

« Un homme de trente-quatre ans éprouvait des vertiges et de la céphalalgie ; il existait une faiblesse progressive du côté gauche, une gêne de la parole ; au bout de quelques jours, coma et mort.

« A l'autopsie, la dure-mère épaissie adhérait à la substance cérébrale qui était ramollie. Le reste du cerveau était sain, mais la carotide interne droite et ses branches étaient oblitérées par des cordons fibreux adhérent à la paroi vasculaire. »

Le deuxième cas est l'observation XLIX du traité de la syphilis de Lancereaux.

« Il s'agit d'une femme âgée de 45 ans, souffrant depuis longtemps d'une sciaticque droite avec céphalée, insomnie. Elle fait tout d'abord une hémiplegie droite, puis une hémiplegie gauche, qui se complète en quelques jours.

« A l'autopsie, foyers de ramollissement dans les deux hémisphères ; la carotide interne gauche est oblitérée au niveau du sinus caverneux par une membrane qui se termine en pointe et adhère intimement à la paroi de ce vaisseau.

« Cette membrane constituée par des noyaux et des cellules du tissu conjonctif plus ou moins altérés offre

sur quelques points une coloration rouillée qui tient à la présence de nombreux grains d'hématine et de cristaux d'hématoïdine. Pas d'athérome. Dans la carotide droite existe un coagulum qui, adhérant à ses deux extrémités, n'obstrue qu'une faible portion de la lumière du vaisseau; il est composé de fibrine, de noyaux et de cellules du tissu conjonctif. »

CHAPITRE III

SYMPTOMATOLOGIE

La symptomatologie de cette forme d'hémiplégie progressive est bien connue et a été décrite dans tous les traités classiques. Il nous paraît cependant utile, avant d'en faire une étude détaillée, d'en donner la description d'ensemble faite par le Professeur Fournier dans ses leçons sur la syphilis ; nous ne saurions mieux faire que de la transcrire :

« Cette hémiplégie se produit sans attaque, c'est-à-dire sans cette espèce de sidération subite à laquelle on donne vulgairement le nom d'apoplexie, de coup de sang. Les malades, au moment où ils sont frappés, ne tombent pas, ne perdent pas connaissance, ne passent pas soudainement de l'état de santé à l'état de collapsus, de résolution générale. Tout se passe au contraire sans fracas, sans ictus, lentement, sourdement, de la façon suivante. Dans les jours qui précèdent la paralysie, les malades sont généralement obsédés par un mal de tête violent, gravatif, continu, « absorbant » suivant leur propre expression. Ils sont comme hébétés, engourdis ; ils éprou-

vent des vertiges, des éblouissements ; quand ils marchent, ils s'aperçoivent, comme ils le disent eux-mêmes du reste, qu'ils ne sont plus « solides sur leurs jambes ». Puis la sensation de vertige devient plus intense ; une des jambes commence à traîner dans la marche ; des faux pas, des heurts, des chutes se produisent ; le bras du même côté s'alourdit, ne se meut qu'au prix d'un certain effort, n'est plus soulevé qu'avec peine. La bouche se dévie, insensiblement d'abord, puis d'une façon de plus en plus marquée. Tout cela se fait sans secousse, tout cela s'accomplit graduellement en l'espace d'un ou de deux jours, en l'espace de quelques heures même parfois, sans autres phénomènes qu'un état de malaise général et de torpeur plus ou moins accentuée.

Ces troubles de motilité continuant à s'accroître, l'hémiplégie se trouve bientôt confirmée. Elle n'est jamais complète, absolue. Ainsi, le membre inférieur, bien qu'incapable de soutenir le poids du corps, reste susceptible de certains mouvements ; — le supérieur, très diminué comme force, peut encore se soulever ; impuissants à serrer, à saisir un objet, les doigts conservent quelque motilité ; la paralysie faciale n'est également que partielle ; l'œil (comme dans les hémiplégies d'origine cérébrale) peut se fermer ; la parole n'est embarrassée que par l'articulation des consonnes labiales, etc... La bouche, en revanche, est toujours fortement déviée, et la distorsion des traits, surtout dans le rire ou les grands mouvements de la face, est des plus marquées. Je n'ai pas trouvé que la sensibilité fût compromise parallèlement à la motilité. Quant aux autres fonctions, elles restent

à peu près indemnes ou ne sont influencées que d'une façon légère et sans intérêt. »

Tel est le tableau général de l'hémiplégie progressive ; la description de Fournier répond à l'hémiplégie syphilitique, mais quelle qu'en soit la cause, l'aspect clinique varie peu.

Il nous paraît assez difficile d'établir une description complète de cette hémiplégie ; de par son évolution progressive, en effet, les troubles observés varient pour ainsi dire chaque jour ; aussi pour la commodité de la description, pensons-nous qu'il y aurait lieu de diviser schématiquement l'évolution de cette hémiplégie progressive en trois périodes :

Une première période, de début, au cours de laquelle on voit apparaître les premiers troubles moteurs, et qui a été parfois précédée de prodromes.

Une deuxième période, de durée variable, dans laquelle l'hémiplégie est déjà bien caractérisée et s'aggrave progressivement, jusqu'à être complète.

Enfin une troisième période, terminale, aboutissant au coma.

C'est dans cet ordre que nous décrirons les phénomènes observés. Nous ne ferons pas une étude complète des symptômes de l'hémiplégie sans omettre aucun des signes nouveaux qui ont pu être décrits dans ces dernières années. Tel n'est pas notre but ; nous chercherons simplement à montrer la marche lente et régulièrement progressive de la paralysie.

Période de début

Elle est parfois précédée de prodromes, les malades présentent avec les premiers phénomènes toute une série de troubles divers, vertiges, éblouissements, troubles de la mémoire, sensations de malaise, ne s'accompagnant pas d'ailleurs de perte de la connaissance.

Chez aucun de nos malades, la paralysie n'a été précédée de céphalée ou de migraine ; ajoutons que tous ces prodromes sont inconstants et que le malade de l'observation I ne les a jamais éprouvés.

Après cette phase prodromique, due le plus souvent à des phénomènes d'ischémie, apparaissent les premiers troubles moteurs ; on assiste véritablement au début de l'hémiplégie progressive.

Dans l'observation I, la paralysie a débuté par une sensation de faiblesse et de fourmillement dans le bras droit. Quinze jours après, il y avait impossibilité absolue d'écrire ; la force musculaire était aussi considérable à la main droite qu'à la main gauche.

Enfin, progressivement, la paralysie a augmenté ; le bras qui était simplement lourd est devenu inerte, la faiblesse a gagné successivement le membre inférieur droit et la face. Il s'est agi, les premiers jours, d'une paralysie légère et transitoire. Ceci n'est pas pour nous étonner, car nous savons que dans l'hémiplégie syphilitique la paralysie est d'abord incomplète et légère, comme si elle voulait n'offrir que l'ébauche de ce qu'elle sera.

A cette période de début, il n'existait pas de troubles de la sensibilité. Ainsi donc, hémiplegie complète constituée en vingt jours.

Chez notre malade de l'observation II, le début a été beaucoup moins net ; à la suite d'un léger ictus, on observe quelques troubles moteurs très peu marqués des membres du côté gauche ; il ne s'agit que d'une hémiparésie. Depuis, la faiblesse musculaire a augmenté régulièrement, mais la paralysie n'est pas plus considérable au membre supérieur qu'à l'inférieur ; elle augmente dans sa totalité. En trois jours, l'hémiplegie s'est constituée ; sa marche a donc été très rapide ; nous n'avons pas constaté là non plus de troubles de la sensibilité au début.

Dans notre troisième observation, le début a été difficile à déterminer ; il s'agissait, en effet, d'une malade se plaignant de vives douleurs dans la région humérale ; l'hémiplegie débute par une impotence du bras gauche, impotence qui sera d'ailleurs attribuée tout d'abord à une arthrite ; puis, les jours suivants, les mouvements du membre inférieur deviennent lents, difficiles, peu étendus, et cette période de début va se prolonger environ un mois sans aggravation autre qu'une atteinte assez marquée de la sensibilité du côté gauche.

Comme nous le voyons, la période de début de l'hémiplegie progressive par endartérite à distance est essentiellement variable ; si dans un cas, en effet, la paralysie a évolué très rapidement, dans les autres, au contraire, sa marche a été beaucoup plus lente.

Il n'est donc pas possible de décrire une période de début semblable pour tous les cas ; il y a chaque fois une évolu-

tion différente. Nous devons à l'obligeance de M. de Mas-sary une observation qui n'a pu être suivie d'un examen anatomique, et qui est une description parfaite du mode de début de l'hémiplégie progressive.

HÉMIPLÉGIE GAUCHE MOTRICE PROGRESSIVE

La nommée L... a été bien portante jusqu'en 1882. Mariée, a eu deux enfants ; le premier accouchement a nécessité l'emploi du forceps ; le second s'est bien passé. Pas de fausses couches, pas d'antécédents spécifiques. En 1883, nouvel accouchement à la suite duquel se déclare une péritonite ; la malade est envoyée à Lariboisière dans le service de M. Duguet. Son état nécessite une opération grave ; pas de laparatomie ; il s'agit d'une opération faite par la voie vaginale, mais non précisée. Au bout de trois mois, convalescence, long séjour à la campagne. C'est à ce moment que se place le début des accidents actuels. La malade n'a jamais eu de migraines, de névralgies, aucun trouble oculaire.

Début de la maladie actuelle. — En 1884, la malade s'aperçoit qu'elle a quelque peine à gravir les escaliers ; elle sent sa jambe gauche devenir plus faible, mais il est impossible de faire préciser la date du début des accidents ; ils sont arrivés progressivement d'une manière insensible.

Il n'y avait au début aucune espèce de douleur dans

la jambe atteinte. On ordonne des frictions à l'essence de térébenthine ; pas de frictions mercurielles. Etat stationnaire pendant environ un an, puis la malade s'aperçoit que son bras gauche devient moins habile, plus faible ; elle peut cependant s'en servir, élever le bras au-dessus de sa tête ; elle marche, quoique difficilement.

A cette époque douleurs très vives, avec sensations d'arrachement dans l'épaule gauche. Ces douleurs durent pendant cinq à six mois, revenant par accès non réguliers. La malade va à la Salpêtrière, où elle voit M. Joffroy. Pendant son séjour à la Salpêtrière, où elle reste cinq mois, sa parole s'embarrasse ; elle n'articule plus les mots, mais les trouve bien ; pas d'aphasie. A cette époque on aurait constaté que le côté gauche de la face était légèrement dévié.

C'est en 1885 ou 1886 que se placerait le maximum des accidents : faiblesse de la jambe et du bras gauches, douleurs de l'épaule, embarras de la parole. La vue était troublée, et lorsque la malade fixait longtemps un objet, il finissait par y avoir de la diplopie. Il n'y aurait jamais eu, à aucun moment, de troubles de la sensibilité. Depuis deux ans, la malade a parfois ressenti des fourmillements dans la main et le bras gauches ; rien de semblable dans le membre inférieur. Jamais de vertiges. Pas de troubles de la respiration ni de la déglutition. Le caractère de la malade a changé ; les larmes sont faciles, viennent sans raison. Le rire est également fréquent, convulsif. La malade a souvent des accès de colère, survenant sans la moindre cause.

Depuis deux ans on essaie un traitement électrique qui

n'a produit aucun résultat, et qui paraît même avoir exagéré le très faible degré de contracture qui existait primitivement dans le bras gauche. La malade est envoyée à St-Antoine ; à son arrivée, on constate les symptômes suivants :

Motilité. — La malade marche assez bien, quoique lentement ; elle fait de petits pas, soulevant peu et péniblement la jambe gauche dont elle a peine à se servir. Cette jambe frotte sur le sol. Le bras gauche paraît moins atteint au premier abord ; la malade élève assez aisément et d'une façon presque égale les deux bras au-dessus de sa tête. Elle serre cependant bien moins fort la main gauche qu'à droite. Il n'y a pas de titubation.

Atrophie musculaire marquée de l'ensemble du bras, de l'avant-bras et de la main du côté gauche.

Diminution très apparente du volume de tous les muscles de cette région. Léger degré de contracture du membre supérieur gauche.

Face. — Pas de déviation de la face ni de la langue.

Très légères déviations de la luette et du voile du palais à droite.

Réflexes. — Les réflexes rotuliens sont conservés et paraissent même exagérés à gauche ; pas de clonus du pied.

Sensibilité. — Aucun trouble ; les douleurs anciennes de l'épaule gauche n'existent plus. Diminution appréciable de la température du côté gauche.

Troubles oculaires. — Les muscles de l'œil se contractent bien ; cependant il existe quelques secousses nystagmiques dans les positions extrêmes. Un peu de diminution de l'ouverture palpébrale du côté gauche. La pupille gauche est un peu plus large que la droite. Vue un peu troublée, mais normale ordinairement ; ce n'est que lorsque survient de la fatigue qu'apparaît la diplopie.

Appareil auditif. — Acuité auditive égale des deux côtés ; pas de bourdonnements, pas de sensations de vertige.

Appareil circulatoire et cœur. — Normaux.

En résumé, il s'agit là d'une hémiplégie progressive exclusivement motrice, ayant débuté par le membre inférieur gauche, puis ayant gagné successivement le membre supérieur et la face du même côté ; enfin ayant atteint le nerf moteur oculaire commun du côté droit.

L'hémiplégie progressive a donc évolué d'une façon absolument classique, et bien qu'il n'y ait pas eu d'examen anatomique confirmant le diagnostic clinique, on est en droit de penser qu'il s'agit là d'une lésion pédonculaire. Quant à la nature même de l'affection primitive, il y a tout lieu de croire à un ramollissement par oblitération artérielle. On ne constate pas en effet les signes de compression qui accompagnent les tumeurs du pédoncule ; peu de chances également pour qu'une hémorragie pédonculaire soit en cause.

L'hypothèse du ramollissement paraît la plus sédui-

sante ; il s'agirait d'une endartérite chronique, soit athéromateuse, soit spécifique, soit encore due à une des infections ou intoxications qui sont susceptibles d'amener l'artérite cérébrale chronique.

Donc, point de départ artériel, avec lésion siégeant sur la cérébrale postérieure ou la cérébelleuse supérieure, qui pénètrent dans le pédoncule par sa face inférieure et sa face externe et se distribuent à la région du pied, dont les parties moyenne et externe sont occupées, comme on le sait, par le faisceau pyramidal proprement dit et le faisceau géniculé.

Si l'on se rapporte à l'ordre d'apparition des symptômes, on voit qu'après atteinte successive du membre inférieur et du membre supérieur gauche, la face a été prise du même côté, ce qui correspond anatomiquement à une lésion s'étendant de dehors en dedans, pour aller atteindre le faisceau géniculé qui à ce niveau est situé en dedans du faisceau pyramidal proprement dit, et qui tient sous sa dépendance la motilité volontaire des muscles de la langue et d'une grande partie de la face. Enfin, la lésion, progressant toujours de dehors en dedans, est allée atteindre la troisième paire crânienne droite (diplopie intermittente avec secousses nystagmiformes dans les positions extrêmes du globe oculaire, inégalité pupillaire, très faible contraction de la pupille droite).

Il reste à savoir si tous ces symptômes successifs ont été produits par la lésion artérielle primitive envahissante, ou bien si cette lésion primitive a simplement produit une rétraction cicatricielle ; c'est là une question à laquelle nous ne pouvons répondre.

On pourrait admettre la possibilité d'une lésion pyramidale située dans l'hémisphère, mais au-dessus du pédoncule ; ce sont les troubles de la vue et particulièrement la diplopie intermittente, qui font soupçonner la lésion pédonculaire.

Deuxième période

Au cours de la deuxième période, dans laquelle l'hémiplégie déjà ébauchée s'aggrave progressivement, le tableau clinique diffère un peu selon l'intensité des symptômes, mais on y retrouve cependant à un degré variable les caractères de l'hémiplégie organique banale.

Motilité. — Aux membres supérieur et inférieur, du côté atteint, la motilité est généralement supprimée, et cela d'une façon presque complète ; le bras et la jambe soulevés au-dessus du lit retombent lourdement. Tous les mouvements de flexion, d'extension, d'abduction, d'adduction ou d'élévation sont supprimés ; un de nos malades cependant effectuait quelques mouvements de reptation. Chez la malade de l'observation II, nous avons recherché et constaté la flexion exagérée de l'avant bras, ainsi que la flexion combinée de la cuisse et du tronc.

Face. — Dans tous les cas, il existait une paralysie faciale assez marquée pour déterminer une asymétrie visible à distance. Le pli naso-génien, les plis cutanés de la joue

et du menton sont effacés ou moins accusés du côté malade.

Cette paralysie n'est pas limitée au facial inférieur, mais atteint aussi le facial supérieur.

Chez notre premier malade, la paupière droite est plus tombante que la gauche ; on arrive cependant, après des excitations répétées, à déterminer la contraction du frontal, du sourcilier et des muscles de la face.

Dans l'observation II, même chute de la paupière et même abaissement du sourcil du côté paralysé.

Chez le malade de l'observation III, la paupière droite est également un peu tombante, et la queue du sourcil se relève au cours des efforts que fait la malade pour ouvrir l'œil, résultat auquel elle arrive d'ailleurs parfaitement.

La face est déviée du côté droit, la commissure gauche est abaissée, la langue n'est pas déviée.

Remarquons en passant que, dans aucun de nos cas, nous n'avons constaté de déviation de la langue.

Tronc. — Au tronc, la paralysie existe, mais est peu accusée.

Sensibilité. — Dans deux cas des phénomènes douloureux articulaires ont précédé l'hémiplégie ; ils sont apparus chez un malade quinze jours avant la paralysie ; chez l'autre un an avant. Rappelons que ces douleurs préhémiplégiques qui ont été bien étudiées par Weir Mitchell ne sont pas très rares, et que leur apparition avant tout phénomène paralytique ne les fait pas souvent rapporter à leur véritable cause. Ces douleurs peuvent être très

intenses avec sensation d'arrachement et déterminent une impotence qu'il ne faut pas confondre avec une paralysie. Si l'on évite, en effet, toute mobilisation de l'articulation douloureuse, on peut déterminer des mouvements spontanés et passifs des extrémités du membre.

On sait que ces douleurs occupent en général le côté qui sera plus tard paralysé, frappant les jointures avec une prédilection manifeste. Nos malades ont donc suivi la règle commune.

L'étude de la sensibilité objective, au cours de cette période, ne l'a pas montré en général aussi atteinte que la motilité.

La sensibilité cutanée était, comme nous l'avons dit, intacte au début, mais au cours de l'évolution de l'hémiplégie d'importantes modifications se sont produites.

Chez la malade qui n'a pu être suivie jusqu'au bout, on n'a jamais constaté aucune espèce de troubles de la sensibilité, soit superficielle, soit profonde,

Il n'en a pas été de même chez nos autres malades, et au cours de l'évolution de l'hémiplégie progressive, nous avons pu observer divers troubles sensitifs.

Chez la malade de l'observation II nous avons exploré successivement la sensibilité sous tous ses modes ; voici quels sont les résultats de cet examen.

Au commencement de la deuxième période, le lendemain de la phase de début, la sensibilité était encore intacte. Les sensibilités superficielles, c'est-à-dire tactile, douloureuse, thermique, n'étaient aucunement troublées.

Il en était de même pour les sensibilités profondes, pour le sens musculaire et le sens stéréognostique.

Ce n'est que le lendemain que sont apparus les premiers troubles sensitifs ; la malade est, en effet, entrée dans le coma, et c'est alors que la sensibilité a été complètement abolie du côté paralysé ; à droite, la sensibilité paraît moins touchée et le malade réagit encore faiblement à la piquûre et à la chaleur.

Le malade de l'observation I, qui n'avait jamais accusé de troubles de la sensibilité au début de sa paralysie présente, lorsqu'on l'examine à son entrée à l'hôpital, une abolition complète de la sensibilité aux membres supérieur et inférieur droit ; à la face, elle est très diminuée, puisqu'on peut arracher plusieurs poils de la barbe sans déterminer de douleur ; le malade ne réagit qu'aux piquûres d'aiguilles répétées.

L'exploration des autres sensibilités les montre également abolies. Faisons remarquer qu'à ce moment le malade est dans un état demi-comateux.

C'est chez la malade de l'observation III que les troubles sensitifs nous paraissent le plus marqués pendant la période d'état. En effet, quelques jours après le début de la paralysie, alors que les membres atteints peuvent encore effectuer quelques mouvements, la sensibilité est déjà obtuse du côté gauche et sous tous ses modes ; le réflexe plantaire existe encore, mais est très faible à gauche.

Les jours suivants, la diminution de la sensibilité est encore plus nette, sauf à la face, où elle est intacte ; quelques heures après apparaît le coma.

Ainsi donc, chez nos trois malades, l'atteinte de la sensibilité a été différente. Dans les deux premiers cas, l'in-

tégrité sensitive du début s'est maintenue longtemps, et ce n'est qu'au moment de l'apparition du coma que sont survenus les troubles sensitifs. Dans notre troisième cas, au contraire, dès le début de la période d'état, la sensibilité était déjà émoussée sous tous ses modes.

Réflexes. — Chez nos malades, les réflexes ont subi diverses modifications au cours de l'hémiplégie.

Réflexes tendineux. — Observation I. — Très difficiles à explorer, sont abolis au début ; plus tard, ils disparaissent avec tendance à l'exagération.

Observation II. — Normaux tout à fait au début, puis l'exploration des réflexes radial et tricipital, rotulien et achilléen, les montre complètement abolis.

Observation III. — Les réflexes tendineux sont conservés au début, puis, progressivement, ils deviennent forts ; il en est ainsi jusqu'au moment où la malade entre dans une période d'assoupissement ou de demi-coma ; à ce moment, les réflexes rotulien et achilléen disparaissent à gauche et sont très diminués à droite, tandis que les réflexes radial et tricipital persistent.

Nous voyons donc que dans deux cas, l'hémiplégie a pris une allure spasmodique, caractérisée par l'exagération des réflexes tendineux ; cette spasmodicité est observée dans les deux cas où l'hémiplégie a évolué le plus lentement, en vingt jours et en trois mois et demi. Dans ce dernier cas, la contracture des doigts en flexion, du côté paralysé, était très marquée.

Réflexes cutanés. — Observation I. — Abolis dès l'arrivée du malade à l'hôpital ; le réflexe abdominal et le réflexe plantaire n'existent pas.

Observation II. — Le réflexe abdominal est également aboli des deux côtés.

Des deux côtés, on constate l'extension des orteils ou signe de Babinski ; ce signe apparaît d'abord à gauche, où il persiste jusqu'à la fin, puis au bout de quelque temps il apparaît à droite, mais moins net.

Observation III. — Le réflexe plantaire existe des deux côtés, mais plus faible à gauche. Faisons remarquer qu'à cette époque, le signe de Babinski n'était pas encore décrit, et que l'on observait simplement l'existence ou l'absence d'un réflexe consécutif à l'excitation plantaire.

Tels sont donc les trois signes les plus importants de cette hémiplégie progressive par endartérite à distance : troubles de la motilité, de la sensibilité et des réflexes, qui suffisent pour caractériser d'une façon suffisante, au point de vue clinique, cette paralysie. Nous n'allons point ici décrire systématiquement et complètement les autres troubles que l'on peut observer ; ils sont analogues à ceux rencontrés dans toutes les hémiplegies en évolution ; l'atrophie musculaire n'a pu être constatée que dans un cas (III) et portait d'une part sur le deltoïde et les muscles scapulo-huméraux, d'autre part sur le triceps fémoral du même côté.

Troisième période.

Au bout d'un temps variable, ces hémiplegies progressives ont abouti à une troisième période, ou période de coma.

A ce moment le tableau clinique a été celui observé en pareilles circonstances, perte de la motilité, de la sensibilité et de la connaissance, troubles sphinctériens. Il existe également de la déviation de la face et, dans un de nos cas, déviation conjuguée de la tête et des yeux du côté opposé à la paralysie.

Du côté de la paralysie, la joue est flasque, gonflée à chaque expiration ; le malade « fume la pipe ». Les membres du côté malade retombent plus lourdement que ceux du côté opposé.

Les réflexes cutanés sont abolis du côté malade et persistent faiblement du côté sain.

Quant aux réflexes tendineux, nous avons vu que dans un cas ils persistaient ; au contraire, chez les deux autres malades ils sont complètement abolis.

Les fonctions respiratoires sont également modifiées ; il en est de même pour le poul.

La déglutition est très-troublée ; dans un de nos cas, par suite de la paralysie du voile du palais, elle est impossible et le malade rejette immédiatement tous les liquides ingérés.

Chez nos malades enfin, à la période terminale, la température s'est élevée ; 40° dans un cas, 38° dans l'autre.

En outre, deux fois la mort a été précédée de l'apparition d'une large escarre et d'éruptions bulleuses.

Cette variété d'hémiplégie progressive par endartérite à distance a donc évolué en trois phases distinctes, une phase de début, une phase d'hémiplégie constituée et complète, et enfin une phase terminale ou de coma.

Nous insistons sur les phénomènes de début ; ce sont eux en effet qui impriment à cette hémiplégie son caractère spécial. Tandis que l'évolution des deux dernières périodes ne présente rien de particulier, nous faisons remarquer l'invasion lente et régulière de la paralysie au début, sans à-coups, sans ictus successifs. Cette paralysie atteint successivement toutes les parties d'une moitié du corps, et c'est sa marche lente et progressive qui nous semble le point le plus important de son évolution clinique.

CHAPITRE IV

DIAGNOSTIC

Il n'est point question, dans ce chapitre, de faire le diagnostic de l'hémiplégie progressive en général, de ses symptômes et de toutes les causes pouvant l'occasionner.

Le diagnostic en est très facile ; l'ordre d'apparition des symptômes, leur aggravation progressive, sont évidents. De même, on reconnaîtra très facilement la nature organique de cette hémiplégie et l'on éliminera une paralysie fonctionnelle.

Deux affections, actuellement bien individualisées : l'*apoplexie progressive* décrite par les auteurs anglais, et l'*hémiplégie lacunaire des vieillards* devront en être différenciées.

Apoplexie progressive.

Il existe en effet une affection dont la caractéristique clinique est également une progression plus ou moins lente dans l'apparition de ses symptômes ; elle est connue depuis longtemps déjà sous le nom d'apoplexie progres-

sive, terme qui nous paraît défectueux, le mot apoplexie signifiant d'après son étymologie grecque, 'abattement subit, ce qui s'allie difficilement avec le qualificatif progressif.

Quelques mots d'historique nous semblent utiles avant de détailler cliniquement cette maladie et de faire connaître les différences existant entre elle et l'hémiplégie progressive.

C'est Fletcher qui, le premier, en 1846, a décrit cette affection et l'a dénommée « *ingravescent apoplexy* ». Quelques années plus tard, en 1859, dans un travail sur les anévrismes des vaisseaux cérébraux, William Gull en cite plusieurs cas. Une description précise en a été donnée en 1876 par Abercrombie et Thomas Watson ; les premiers, ils ont insisté sur les traits caractéristiques de cette forme d'apoplexie, c'est-à-dire sur l'absence de perte de connaissance du début, sur l'apparition lente et progressive des symptômes : céphalée, vomissements, confusion, paralysies, terminaison dans le coma. La même année, se basant sur cinq observations personnelles, Broadbent a repris cette étude ; comme Watson, il est d'avis que l'apoplexie progressive est due à un épanchement intra-cérébral ; il lui assigne une localisation constante : c'est un foyer hémorragique siégeant sur le bord externe du noyau strié extra-ventriculaire, entre ce noyau et la capsule externe. Il s'agit donc là d'un syndrome anatomo-clinique spécial.

Cette opinion a été corroborée en 1889 par Puech et Mossé qui ont publié chacun un cas analogue avec autopsie.

Plus récemment, en 1889, Bosc et Vedel (de Montpellier) ont fait sur ce sujet une revue critique appuyée sur l'étude de trois cas personnels.

La symptomatologie de l'apoplexie progressive a été bien décrite par Thomas Watson : « Le coma n'est pas le premier symptôme. La maladie commence ordinairement par une douleur de tête soudaine et aiguë. Le malade devient pâle, défaillant, vomit le plus souvent et, quelquefois, mais non toujours, tombe dans un état syncopal avec refroidissement de la peau et un pouls faible ; il peut apparaître aussi quelques convulsions. Parfois le malade ne tombe pas, la douleur de tête ne s'accompagnant que d'un état de confusion passager. Dans les deux cas, ces symptômes disparaissent au bout de peu de temps ; le malade revient à lui et peut marcher, mais la douleur de tête persiste. Après un temps qui peut varier de quelques minutes à quelques heures et plus, le malade devient lourd, oublieux, incohérent et tombe dans le coma d'où il ne sortira pas. Parfois apparaît une paralysie d'un côté mais le plus souvent il n'y a pas de paralysie. »

Broadbent a complété cette description. D'après lui, le tableau symptomatique peut se schématiser ainsi : dans les cas les plus typiques, la paralysie apparaît graduellement, tantôt par une paresse croissante de tout un côté, tantôt par des paralysies partielles successivement surajoutées ; lorsque l'hémiplégie totale s'est installée, elle ne rétrocede jamais.

Ainsi donc, dans l'apoplexie progressive, les phénomènes paralytiques s'installent exactement sur le même

mode que dans l'hémiplégie progressive ; il sera cependant facile de distinguer les deux affections : dans l'hémiplégie progressive, les phénomènes paralytiques sont souvent, pendant longtemps (trois semaines dans un de nos cas), les seuls signes observés ; on ne constate pas de troubles de la sensibilité ; dans l'apoplexie progressive, les phénomènes paralytiques peuvent manquer. Dans ces cas, il n'y a pas de confusion possible et quand ils existent, ils ne sont jamais seuls, mais toujours accompagnés des autres symptômes qui, par leur groupement, constituent l'apoplexie, c'est-à-dire la perte de connaissance, et les troubles de la sensibilité. Notons cependant qu'au début, il n'y a pas perte de connaissance complète, puisque l'absence de perte de connaissance, quelles que soient la brusquerie et l'intensité des phénomènes de début, est un des caractères essentiels de l'apoplexie progressive ; le coma n'est jamais primitif, mais il apparaît bientôt et augmente progressivement. Il convient toutefois de faire remarquer que dans une observation de Bosc et dans l'observation IV de Gull, l'apoplexie progressive a débuté par une perte de connaissance subite ; il est vrai que ce coma primitif a disparu rapidement pour laisser ensuite l'affection évoluer comme dans les cas les plus typiques.

Le coma n'est, par contre que l'accident terminal de l'hémiplégie progressive ; sa date d'apparition est extrêmement variable et ne suit aucune règle.

En outre, on constate dans l'apoplexie progressive des troubles de la sensibilité ; ils marchent généralement de pair avec les troubles paralytiques ; lorsque la para-

lysie est constituée, elle est le plus habituellement accompagnée d'hémianesthésie parfois complète, mais sans arriver toujours à ce degré, comme le montre l'observation V de Broadbent, où il n'existait que de l'hémi-paresthésie.

Le malade de l'observation IV du même auteur vit son hémianesthésie se compléter en une heure. Nous voyons donc que les troubles sensitifs sont constants et se présentent le plus souvent sous la forme d'hémianesthésie ; il n'en est pas de même dans l'hémiplégie progressive.

Enfin, l'apoplexie progressive s'accompagne de troubles divers : malaises, sensation de vertiges, fatigue, de céphalée, qui peut être un des premiers phénomènes dont se plaint le malade.

Les vomissements ne font pour ainsi dire jamais défaut, mais constituent ou bien un phénomène de début accompagnant le malaise primitif, ou bien ils ne se montrent, et cela assez souvent, qu'au bout de quelques heures et même un à deux jours après l'apparition des phénomènes paralytiques ; tous ces symptômes manquent dans l'hémiplégie progressive.

Pour résumer, nous citerons cette importante conclusion de Bosc et Vedel : « l'apoplexie progressive peut être considérée comme une forme d'apoplexie, mais n'est pas tellement distincte des autres formes qu'on ne puisse trouver d'intermédiaires qui les rattachent », ce qui revient à dire que l'apoplexie progressive ne se différencie que par des nuances des autres formes de l'hémorragie cérébrale, tandis que nous savons que l'hémiplégie pro-

gressive a les allures moins bruyantes des paralysies par ramollissement. Bref, il y a entre l'apoplexie progressive et l'hémiplégie progressive les mêmes différences cliniques que l'on relève entre l'hémorragie cérébrale et le ramollissement.

Telles sont les différentes nuances permettant de différencier l'hémiplégie progressive de l'apoplexie progressive ; nous avons déjà dit que Broadbent avait voulu faire de cette dernière affection un syndrome anatomo-clinique spécial ; nous n'avons pas à étudier ici la pathogénie de cette apoplexie progressive, toutefois, il est intéressant de dire quelques mots sur l'opinion de l'auteur anglais, qui expliquait les phénomènes cliniques par des raisons d'ordre anatomique.

La localisation de l'hémorragie sur le bord externe du noyau lenticulaire expliquerait l'absence de coma primitif et la marche progressive de l'apoplexie, par ce fait que jusqu'au moment où la quantité de sang devient très considérable (c'est le cas le plus habituel à cause de la résistance légère opposée en cette région par la substance cérébrale à l'hémorragie), il n'y a en réalité ni rupture de fibres, ni déchirure de la substance grise, ni compression violente de la substance cérébrale, phénomènes qui produisent habituellement l'ictus.

Mais Bosc et Vedel, discutant la nature de cette apoplexie progressive, en tant que syndrome anatomo-clinique spécial, déclarent que la lecture des observations publiées antérieurement et l'étude de trois cas personnels ne leur permettent pas d'accepter les conclusions de Broadbent et pensent que toute hémorragie cérébrale,

quelle qu'elle soit, peut donner lieu à une apoplexie progressive. Ils reconnaissent la difficulté de l'explication de la progression de cette hémorragie ; peut-être faut-il l'attribuer à l'absence de rupture brutale du sac anévrysmatique artériel, et à son usure avec passage lent du sang dans la substance cérébrale, au voisinage d'un point compressible comme un ventricule ou l'insula.

Quoi qu'il en soit, en terminant l'étude du diagnostic entre l'apoplexie progressive et l'hémiplégie progressive, on peut dire que c'est toujours une hémorragie cérébrale qui est la cause anatomique du syndrome dit : « Apoplexie progressive », tandis que nous avons vu, d'après la lecture de nos observations, que le substratum anatomique de l'hémiplégie progressive est un foyer de ramollissement par œdème cérébral, dû à une endartérite éloignée.

Hémiplégie des Vieillards.

Dans plusieurs de nos cas, il s'agissait de sujets âgés ; il était donc intéressant de pouvoir distinguer cette hémiplégie progressive de l'hémiplégie habituelle du vieillard. Celle-ci, encore appelée hémiplégie lacunaire, est due, non à un ramollissement ou à une hémorragie cérébrale, mais à la formation successive de foyers lacunaires de désintégration présentant un certain nombre de caractères particuliers qui ont été étudiés par le professeur P. Marie, puis par ses élèves Ferrand et Léri.

Si, comme dans les cas que nous avons observés, il y

a des prodromes, céphalée, vertiges, bourdonnements d'oreilles, il faut noter que le début est en général brusque, mais non apoplectiforme et très souvent ne s'accompagnant pas de perte de connaissance. Le malade s'aperçoit tout à coup de l'existence d'une paralysie motrice unilatérale, mais il ne cesse de garder sa connaissance entière et il continue à répondre aux questions qui lui sont posées. Au bout de quelques heures, ou de quelques jours, parfois même au bout de quelques instants, on voit rétrocéder la paralysie. Si on examine le malade au début de la crise, on constate une hémiplégie flasque incomplète ; certains mouvements sont encore possibles ; il y a plutôt hémiparésie. En outre, à l'inverse de ce qui se passe chez l'adulte, il existe une prédominance manifeste de la paralysie au membre supérieur. Les troubles moteurs sont bilatéraux, ce qui est dû à la présence de foyers lacunaires dans les deux hémisphères ; il s'y joint souvent de la dysarthrie, du rire et du pleurer spasmodiques et des troubles psychiques, amenant une véritable démence sénile et rappelant l'aspect des pseudo-bulbaires.

A l'autopsie, on est frappé de la multiplicité des foyers lacunaires, et l'on retrouve l'oblitération des vaisseaux portant sur les petites artères de l'écorce ou de la profondeur et respectant les gros troncs, à l'inverse de ce que nous avons observé chez nos malades.

En résumé, voici donc une forme d'hémiplégie débutant par un ictus brusque, mais sans perte de connaissance auquel succède une hémiplégie partielle et incomplète, avec amélioration plus ou moins marquée, ne laissant souvent comme trace de son passage qu'une dé-

marche à petits pas, sans qu'il survienne de contracture dans la suite.

La mort arrive longtemps après, soit du fait d'une affection intercurrente, une pneumonie le plus souvent, soit par nouveaux ictus et gâtisme, soit par hémorragie cérébrale. Cette dernière terminaison s'explique fort bien ; le vaisseau qui traverse la lacune est complètement dénudé dans cette cavité et constitue par cela même un lieu de moindre résistance, et c'est là que se produit la rupture.

Il convient donc d'opposer cette forme d'hémiplégie à celle que nous décrivons, et qui a pour caractère sa progressivité lente et continue, sans à-coups, sans ictus aucun.

L'hémiplégie progressive étant reconnue, il faudra essayer d'en déterminer la cause. Au chapitre de l'étiologie, nous citons les cas où l'on peut voir survenir cette paralysie ; nous n'avons donc pas à y insister ici, nous bornant seulement à tracer les grandes lignes du diagnostic étiologique.

On diagnostiquera l'hémiplégie progressive due à une *tumeur cérébrale*, grâce aux symptômes de compression générale qui l'accompagnent, céphalée, vomissements, œdème papillaire. Il faut cependant savoir que si le plus souvent l'association de ces signes permet de faire le diagnostic, il existe des cas où le syndrome fait défaut et où l'existence de la tumeur est méconnue. L'hypertension considérable du liquide céphalo-rachidien pourra, dans ces cas, guider le diagnostic hésitant.

Mais les deux causes les plus fréquentes d'hémiplégie progressive sont, sans contredit, l'*athérome* et la *syphilis*. Aussi, chez nos malades, c'est l'une de ces deux affections que l'on doit incriminer. Le diagnostic n'en est d'ailleurs pas toujours facile. Dans les deux cas, en effet, on retrouve les mêmes troubles liés à l'ischémie cérébrale, avec prodromes, céphalée, éblouissements, vertiges, troubles moteurs d'intensité progressive et se complétant en quelques jours. On pensera à une artérite, mais s'il n'y a pas de stigmates nets de syphilis, on hésitera à en déterminer la cause. Ajoutons cependant que s'il s'agit d'un sujet jeune, non cardiaque, il y a bien des chances pour que la syphilis soit en jeu ; au contraire, chez un malade âgé, présentant des petits signes d'artériosclérose, aux artères dures et flexueuses, il s'agira d'athérome.

Le diagnostic d'hémiplégie progressive par artérite syphilitique se basera tout d'abord sur les antécédents du malade ; on recherchera en outre s'il existe des manifestations actuelles, secondaires ou tertiaires, cutanées ou muqueuses ; on cherchera à dépister une syphilis viscérale ou osseuse, on examinera l'appareil ganglionnaire ; il faudra, en outre, recourir aux ressources du laboratoire et en particulier à la réaction de Wassermann. Si, de plus, il existe de l'inégalité pupillaire et s'il s'y ajoute le signe d'Argyll-Robertson, le doute n'est plus permis, comme l'a montré Babinski.

Enfin, lorsque l'on soupçonnera la syphilis, il ne faudra pas manquer d'étudier le liquide céphalo-rachidien retiré par ponction lombaire. Dans ces cas, le liquide se présente sous une tension légèrement plus forte que norma-

lement, il a sa coloration habituelle, sa limpidité est parfois diminuée, et l'addition d'acide nitrique y détermine un fort louche d'albumine.

Mais c'est l'examen cytologique qui est le plus important ; au cours d'une hémiplégie par artérite syphilitique, on retrouve une lymphocytose souvent très nette, qui fait défaut dans les hémiplegies progressives banales par ramollissement ou même par hémorragie cérébrale. Il faut savoir en outre que cette formule leucocytaire n'est pas toujours constante, et que l'on a pu signaler des cas d'hémiplegie d'origine syphilitique avec liquide céphalo-rachidien puriforme, mais aseptique et à polynucléaires histologiquement intacts (Widal et Lemierre). Enfin il est important, pour le pronostic, de pouvoir déterminer la nature anatomique des lésions chez un malade atteint d'hémiplegie progressive syphilitique. En faveur de l'artérite on invoquera les prodromes d'ischémie cérébrale, à une époque où l'artérite n'en est qu'à sa phase préoblitérante, et où le traitement pourra avoir encore quelque action.

Telles sont les principales causes qu'il importe de rechercher lorsque l'on se trouve en présence d'un malade atteint d'hémiplegie progressive ; il est bien entendu que toutes les causes évidentes, maladies du système nerveux, infections ou intoxications susceptibles de déterminer les mêmes symptômes auront été éliminées. Nous croyons cependant devoir insister sur une cause assez peu fréquente et à laquelle il faut songer lorsque l'on constate une hémiplegie progressive et que l'on n'a

pu en déterminer l'étiologie. Il s'agit de l'*hémiplégie progressive par anévrisme artériel*.

Il nous paraît intéressant, à ce sujet, de reproduire une observation rapportée par MM. de Massary et Carton à la Société anatomique en juillet 1901, et où il s'agissait d'une hémiplégie progressive par un anévrisme du tronc basilaire, qui fut une trouvaille d'autopsie.

« Malade de 43 ans, femme robuste, sans tares héréditaires ; a des habitudes alcooliques qui expliquent les rêves, les cauchemars, les crampes dans les mollets, le tremblement dont elle se plaint incidemment. Le 7 juillet, pendant son dîner, elle est prise d'un malaise subit, mais sans perte de connaissance, sans ictus. Reste alitée deux jours, puis admise à l'hôpital.

« Le 9 juillet, le malade a nettement une hémiparésie gauche ; les membres se soulèvent au-dessus du plan du lit, sans mais vigueur ; la main serre peu, la marche est impossible. La face légèrement déviée à droite indique l'existence d'une paralysie du facial inférieur ; enfin la langue est projetée du côté paralysé.

« Sensibilité normale des deux côtés. Réflexes tendineux non modifiés. En résumé, hémiplégie légère. A noter une rétention d'urine qui dura plusieurs jours et nécessita des cathétérismes répétés.

« Avec cette hémiparésie gauche, le malade a des troubles considérables de la parole. Il ne s'agit évidemment pas d'aphasie. Le vocabulaire est au complet, mais les paroles sont mal prononcées, presque inintelligibles. Cette dysarthrie, plus prononcée que ne le comportent les troubles parétiques, s'amende au bout de quelques jours.

Tels sont les symptômes nerveux présentés par notre malade le jour de son entrée ; il n'y a pas de fièvre, les appareils cardio-vasculaire, rénal, pulmonaire, digestif, fonctionnent normalement.

Les jours suivants, l'état semble s'améliorer, la parole devient plus nette, l'hémiplégie ne progresse pas ; le pronostic reste donc relativement favorable. Mais à partir du 14 juillet la situation s'aggrave. Les troubles paralytiques augmentent, l'hémiplégie devient graduellement complète, la parole se trouble de nouveau jusqu'à devenir complètement incompréhensible.

Pendant ce temps, apparition de phénomènes généraux graves. La température monte le 14 juillet à 38°, persiste ainsi pendant le 15, le 16, le 17, atteint 38°,2 le 19 et le 20, 39° le 21, 40° le 22, jour de la mort. Pendant les deux derniers jours les fonctions cérébrales se sont peu à peu éteintes et le coma s'installe graduellement.

Autopsie. — La seule lésion trouvée à l'autopsie est une dilatation sacciforme siégeant sur la partie latérale droite du tronc basilaire, et ayant déprimé en cupule le tiers supérieur et interne de la moitié droite de la protubérance. Ce sac anévrysmal a le volume d'une bille ; il est rempli de caillots récents, non fibrineux ; il adhère légèrement à la dure-mère, beaucoup plus à la protubérance. Le tronc basilaire lui-même est rempli de granulations récentes.

Une coupe de la protubérance pratiquée au niveau de l'anévrysme montre que cet anévrysme a agi, non seulement par compression, mais beaucoup plus par trouble

de vascularisation, produisant un petit foyer de ramollissement ; ainsi se trouvent détruites quelques fibres du pédoncule cérébelleux moyen, et une partie de la pyramide droite. Au-dessus de la poche anévrismale chemine indemne le nerf moteur oculaire externe. Vers la partie externe de la protubérance émerge, également sain, le nerf trijumeau ; enfin, contre le bord inférieur de la protubérance, c'est-à-dire loin de l'anévrisme, et par conséquent non atteints, se trouvent le nerf moteur oculaire commun et le facial.

Les hémisphères cérébraux sont sains, mais fortement vascularisés ; ni le cortex, ni les parties centrales ne sont lésés.

Les autres organes, poumons, foie, reins, sont également congestionnés. A noter simplement que les reins étaient petits, durs, et que leurs capsules adhéraient. Le cœur n'a pas de lésions orificielles ; l'aorte est souple ; seule une petite plaque athéromateuse existe dans le voisinage de l'orifice de la coronaire droite.

Il s'agissait donc là d'une hémiplégie progressive, tuant la malade en quinze jours, et occasionnée par un anévrisme sacciforme de l'artère basilaire, ayant comprimé une partie de la protubérance et la pyramide droite sous-jacente, et ayant anémié cette région. Il y avait lieu plutôt de croire, d'après les signes observés, à une apoplexie progressive due à une très petite hémorragie limitée entre la face externe du noyau lenticulaire et la capsule externe, et se rattachant à l'apoplexie progressive « ingravescent apoplexy ».

Il n'existait aucun symptôme pouvant faire songer à

une lésion protubérantielle, pas de troubles oculaires, pas de paralysie faciale, pas de troubles dans la zone du trijumeau.

Le diagnostic étiologique n'était donc pas possible et l'erreur n'aurait pu être évitée que par la présence de signes accessoires, paralysies alternes, troubles de la sensibilité subjective ou objective dans le domaine du trijumeau, occasionnés par une dilatation progressive du sac anévrysmal.

Telles sont, en dehors des cas où l'étiologie est évidente, les principales causes que l'on peut invoquer en présence d'une hémiplégie progressive, et lors que l'on soupçonne une altération artérielle à distance.

Quant au diagnostic de lésion artérielle il se basera, comme nous l'avons dit, sur les symptômes d'ischémie cérébrale et sur la connaissance d'infections ou d'intoxications antérieures, se localisant de préférence sur l'endartère.

Dans un des cas que nous rapportons, on a été guidé par la persistance des battements de la temporale droite, et le diagnostic probable a pu être posé pendant la vie et s'est trouvé justifié.

Le diagnostic topographique de l'hémiplégie progressive par endartérite à distance ne présente rien de particulier. Il suffit de se rapporter à l'étude des différences cliniques existant entre l'hémiplégie corticale, capsulaire, pédonculaire ou protubérantielle, étude qui nous entraînerait hors de notre sujet et que nous n'avons point à traiter ici.

CHAPITRE V

ETIOLOGIE

L'hémiplégie progressive s'observe en de nombreuses circonstances ; au cours d'un grand nombre d'affections du système nerveux, ou au cours d'infections ou d'intoxications, on peut voir apparaître ce tableau clinique.

Nous n'allons pas passer en revue ici toutes les causes d'hémiplégie progressive ; nous serions entraînés fatalement à une énumération fastidieuse et qui risquerait d'être incomplète. Mais nous allons tout d'abord rapporter dans quelles conditions on a observé, dans nos cas, des lésions d'endartérite à distance ; puis nous rappellerons quelles sont les maladies qui, par leur nature et les lésions vasculaires qu'elles peuvent engendrer, sont capables d'amener la formation d'un nodule d'endartérite.

Dans l'observation I, il nous paraît s'être agi d'une *arlérite syphilitique* ; rappelons en effet que le malade avait présenté quelques années auparavant une ulcération sur la verge, ulcération à laquelle il n'avait pas prêté grande attention et qui n'avait pas été traitée. En outre, l'âge moyen du malade, la localisation nettement limitée

du nodule d'endartérite, sa non diffusion sur les segments d'artère sus et sous-jacents, sont en faveur d'une infection spécifique. Il s'agirait là d'un syphilome qui se serait transformé en tissu de sclérose banale. Dans les deux observations de Bristowe et de Lancereaux, l'endartérite est également syphilitique.

Dans nos observations II et III au contraire, il s'est agi de *malades âgées, artérioscléreuses*, et à l'autopsie nous avons trouvé des lésions prédominant certes en un point où l'épaisseur de la paroi et la thrombose étaient telles que la circulation sanguine était presque complètement arrêtée, mais les artères voisines présentent quelques légères plaques d'athérome s'étendant sur une partie de l'hexagone de Willis. Cependant le calibre des vaisseaux est partout normal, et en aucun endroit nous n'avons constaté de rétrécissement. Les injections poussées dans les artères n'ont montré aucune oblitération des anastomoses.

Ainsi donc, la variété clinique d'hémiplégie que nous décrivons a été causée par une endartérite le plus souvent athéromateuse ou syphilitique.

Il est inutile de rappeler ici tous les travaux faits sur l'artérite syphilitique ; nous ne voulons en retenir pour ce chapitre que l'étiologie générale ; rappelons sa grande fréquence, surtout chez l'homme (337 hommes contre 39 femmes, d'après Gaudichier).

Elle survient de préférence chez les syphilitiques peu ou pas soignés, et à n'importe quelle période de la syphilis, le plus souvent de la troisième à la douzième année après le chancre ; souvent plus tard, parfois plus tôt.

Parmi les causes favorisant la localisation de l'infection spécifique aux artères cérébrales, il faut citer les traumatismes et les infections antérieures. Enfin, une syphilis aura plus de chances de se localiser au cerveau si les artères sont déjà dures et présentent des lésions d'artériosclérose.

Parmi les autres causes d'hémiplégie progressive, cette dernière affection devra être souvent incriminée. Chez des malades présentant des petits signes de sclérose généralisée, à artères dures et flexueuses, il faudrait invoquer l'athérome artériel. Nous savons qu'à l'inverse de l'artérite spécifique qui se localise en un point limité d'un vaisseau, l'artériosclérose a tendance, au contraire, à s'étendre.

Rappelons cependant que malgré ce processus d'endartérite étendue, on peut voir se former un rétrécissement très marqué de l'artère, avec oblitération presque complète du vaisseau. Il se forme donc là un anneau d'endartérite oblitérante siégeant à distance et capable de déterminer les lésions de ramollissement avec œdème que nous avons constatées.

L'athérome et la syphilis sont donc les deux affections occasionnant le plus souvent l'hémiplégie progressive par endartérite à distance. A côté de ces deux causes principales, il convient de citer un certain nombre d'affections qui, par leur nature et par le rôle qu'on leur attribue, pourraient entrer en ligne de compte dans la formation d'un nodule d'endartérite à distance. Il y a lieu de se demander si, chez certains sujets morts à la suite de ces maladies après avoir présenté une hémiplégie

progressive, et à l'autopsie desquels on ne retrouve pas de lésions cérébrales en foyer, il ne faudrait pas invoquer l'existence d'un petit nodule d'endartérite éloignée, et agissant par le même mécanisme que dans les cas que nous rapportons.

L'hémiplégie progressive au cours d'un certain nombre d'affections, a été attribuée à une lésion de l'endartère.

L'*hémiplégie pneumonique* est connue depuis longtemps ; on sait qu'elle peut débiter par une attaque d'apoplexie, mais souvent l'invasion en est beaucoup plus lente, et le symptôme se constitue et se complète en plusieurs jours. Les signes peuvent être plus ou moins nets ; assez souvent ils s'aggravent régulièrement et le malade tombe dans un coma complet. C'est une hémiplégie généralement flasque. L'évolution diffère selon l'âge des malades ; assez bénin chez l'adulte, le pronostic est toujours très grave chez le vieillard.

Cette hémiplégie pneumonique progressive ne présente donc au point de vue clinique aucun caractère particulier. Plus délicate en est l'interprétation. Les théories par lesquelles on a cherché à l'expliquer sont nombreuses.

Nous savons que Charcot la rangeait parmi les phénomènes sympathiques de la pneumonie. Plus tard on a invoqué l'existence d'un œdème cérébral. Pour Boullouche, dans certains cas, il faudrait incriminer l'hystérie. Enfin, depuis les travaux de Netter, on admet que l'hémiplégie pneumonique serait due à une infection des méninges avoisinantes.

Parmi toutes les hypothèses, une paraît invoquer l'ac-

tion d'une endartérite, c'est la théorie que Lépine a soutenue dans sa thèse de 1870.

C'est la théorie de l'ischémie. Son plus fort argument est celui-ci : l'hémiplégie progressive pneumonique est une affection des vieillards, le plus souvent mortelle, et à l'autopsie des pneumoniques succombant avec des phénomènes de paralysie on trouve des lésions des vaisseaux encéphaliques et du cou. Ces altérations vasculaires sont la cause déterminante des paralysies ; elles mettent le cerveau des vieillards en imminence d'ischémie ; celle-ci se produira sous l'influence d'une cause occasionnelle telle que la pneumonie, et l'arrêt de fonctionnement va se traduire par une paralysie. La pneumonie intervient de diverses façons pour déterminer cette ischémie au niveau des vaisseaux prédisposés par les altérations athéromateuses dont ils sont le siège ; elle agit d'abord par le ralentissement général de la circulation qui se fait moins bien dans tout l'organisme, dans le cerveau et dans la région de celui-ci qui est irriguée par des vaisseaux déjà altérés. De plus, il y a dans la pneumonie une diminution notable de la masse totale du sang, dont une grande partie distend le lobe pulmonaire hépatisé. En outre, on sait depuis longtemps que la fibrine du sang augmente considérablement de quantité au cours de la pneumonie, ce qui explique facilement la coagulation sanguine en un point d'une paroi artérielle déjà atteinte. Il peut donc s'agir d'une oblitération artérielle par un caillot s'organisant au niveau d'un nodule d'endartérite existant antérieurement.

Un exemple en est fourni par l'observation II de la

thèse de Lépine. Nous la résumons très rapidement.

Femme de 89 ans, début par température 38°9, somnolence, assoupissement. Au bout de cinq jours, apparition de signes stéthoscopiques de pneumonie ; légère paralysie faciale du côté droit ; puis quelques jours après paralysie complète du membre supérieur droit. Donc évolution de la paralysie en six jours.

A l'autopsie, en outre des lésions de pneumonie, on trouve que la terminaison des carotides est athéromateuse, surtout à gauche, mais les artères de l'hexagone et leurs branches sont parfaitement saines et entièrement exemptes d'athérome. Pas de modification de coloration et de consistance de la substance cérébrale.

Parfois, au cours de l'urémie, il a été donné d'observer une hémiplégie progressive ; toutefois, le plus souvent, il s'agit d'une hémiplégie incomplète, avec des alternatives variables d'aggravation et de régression, et généralement peu durable. Dans les cas où la mort survient à la suite d'une hémiplégie progressive au cours de l'urémie, on ne constate pas de lésions en foyer.

Comme l'ont montré Hollander, Rendu, Le Calvé, on observe surtout un œdème cérébral localisé aux territoires cérébraux moteurs, ou tout au moins prédominant dans ces zones. Cette distribution spéciale de l'œdème serait régie par l'athérome artériel.

Pour d'autres auteurs, qui n'ont pas toujours trouvé cet athérome ou cet œdème localisé ou prédominant, il faudrait faire intervenir l'action toxique des poisons urinaires sur les centres nerveux. C'est à cette opinion, surtout défendue par Bouchard, Chauffard, que l'on

semble devoir actuellement se rattacher ; il est toutefois intéressant de signaler cette action supposée de l'artérite chronique sur la formation d'un œdème cérébral progressif.

Parmi les infections pouvant atteindre les vaisseaux et capables de déterminer une hémiplegie progressive, il faut citer l'*infection puerpérale*. Cette hémiplegie se produit le plus souvent les jours qui suivent l'accouchement à la suite d'une thrombose : Les lésions observées sont, soit du ramollissement vrai, soit plus simplement de la congestion avec œdème.

Au cours d'intoxications, comme le *saturnisme*, l'*alcoolisme*, l'hémiplegie progressive se trouve encore produite par une lésion vasculaire. Il en est de même dans les empoisonnements par l'*oxyde de carbone*.

On sait qu'au cours du *diabète*, on peut voir apparaître une hémiplegie progressive, semblant avoir la même pathogénie ; cependant les paralysies sont assez souvent incomplètes, avec une tendance à la régression.

Enfin, au cours de la *cachexie cancéreuse*, on a signalé des hémiplegies survenues à la suite d'hémorragies ou de ramollissement par thromboses vasculaires ou par embolies cardiaques, qu'il faut différencier des hémiplegies par suite de métastases néoplasiques.

La *méningite tuberculeuse* peut revêtir la forme hémiplegique (Chantemesse) ; elle survient lentement et est accompagnée de variations, et finissant souvent par rester permanente.

Pour l'expliquer, on a invoqué plusieurs processus

pathologiques ; parmi tous ceux-ci, retenons l'hypothèse où il s'agirait d'un ramollissement cérébral par lésion vasculaire due au processus tuberculeux.

Chez les *tabéliques*, l'hémiplégie progressive a été observée assez souvent ; elle se présente avec les caractères d'une hémiplégie vulgaire. Cette hémiplégie paraît liée à une lésion vasculaire ; athérome ou artério-sclérose, on sait, en outre, que les tabétiques sont, dans l'immense majorité des cas, d'anciens syphilitiques et il y a également lieu d'incriminer une artérite spécifique.

Nous venons d'énumérer les principales circonstances dans lesquelles on a observé l'hémiplégie progressive par endartérite à distance.

Il est permis d'en rapprocher les phénomènes paralytiques consécutifs à une *ligature chirurgicale* de la carotide.

Parmi ces accidents, le plus fréquent et le plus grave est l'hémiplégie. Celle-ci frappe les membres du côté opposé à la ligature ; quelquefois elle atteint seulement la face et peut porter sur le côté correspondant. Sa date d'apparition est très variable ; on l'a vue survenir quelques heures après l'opération ; parfois elle s'est déclarée au bout de plusieurs mois.

Comment pouvons-nous expliquer l'apparition de ces hémiplégies progressives ? Quelle en est leur pathogénie ?

On a tenté, mais en vain, de résoudre la question expérimentalement ; en effet, la ligature d'une et même de deux carotides ne détermine aucun trouble apparent chez l'animal. Il faut donc s'en tenir aux faits observés

chez l'homme. Nombreuses sont les hypothèses que l'on a pu créer.

I) On a comparé tout d'abord la substance cérébrale à un accumulateur qui aurait emmagasiné assez d'énergie pour pouvoir fonctionner seul un certain temps après la production de la cause troublant la circulation. Cette hypothèse nous paraît bien risquée, car elle ne pourrait s'appliquer qu'aux cas où l'hémiplégie apparaît quelques heures après la ligature, et nous avons vu que ces conditions se réalisaient rarement. D'autre part, comme nous l'avons déjà exposé en décrivant les artères de l'encéphale, les nombreuses et larges anastomoses reliant ces artères suppléent à l'ischémie locale.

II) La théorie de Richet qui attribuait les accidents paralytiques à la ligature du tronc ou des branches du sympathique entourant la carotide n'est plus admise actuellement. Au cours des opérations pratiquées sur le sympathique cervical on n'a jamais observé de phénomènes analogues.

III) Pour Le Fort, le sang se coagule dans l'artère, à partir de la ligature, jusqu'à la première collatérale ; si à ce niveau, la circulation se rétablit au moyen des branches secondaires des carotides externes des deux côtés, le caillot ne dépasse pas la bifurcation de la carotide primitive, et on n'observe aucun accident. Au contraire, si pour une raison quelconque, la circulation collatérale ne peut arriver à s'établir, la coagulation se fait à la fois dans la carotide primitive et dans la carotide interne, et

le caillot ira atteindre la première collatérale de la carotide interne, c'est-à-dire l'ophtalmique, déterminant à ce niveau des troubles graves de la vision. De là, le caillot ira atteindre les artères cérébrales antérieure et moyenne, empêchant l'arrivée du sang dans la carotide opposée et déterminant ainsi une hémiplégie.

Cette théorie a été confirmée par Guinard qui a observé dans un cas une thrombose partant du siège de la ligature et se terminant dans les dernières branches artérielles. Il existe donc une série de faits où l'on a reconnu le bien-fondé de cette théorie, mais dans chacun de ces cas il y avait forcément coexistence de troubles oculaires et d'une hémiplégie. Il n'en est pas ainsi dans la majorité des cas ; force nous est donc de trouver une autre explication.

De ce qui précède, on doit admettre qu'il existe non une thrombose continue mais que plusieurs fragments de caillots détachés sont allés oblitérer les vaisseaux destinés à la zone psycho-motrice du cerveau.

Comment expliquer l'apparition de la thrombose ou de l'embolie à la suite d'une ligature alors que dans d'autres circonstances absolument analogues rien de semblable ne se produit ?

Pour Guinard la thrombose n'apparaît que s'il y a insuffisance de calibre ou oblitération de la carotide opposée. Il nous semble qu'il n'y a là qu'une cause adjuvante, mais non déterminante de cette thrombose ; en outre, on a pu, dans quelques cas, lier successivement les deux carotides primitives sans que l'on ait jamais constaté aucun trouble moteur notable.

D'après Pierre Delbet, ces hémiplésies seraient dues à des embolies ; il ne rejette pas complètement l'opinion précédente et admet que la non perméabilité d'une carotide d'un côté favorise une thrombose du côté opposé, mais pour lui le plus grand rôle dans la production de ces accidents doit être attribué à la septicité. Il insiste sur ce fait que, comme l'expérimentation et la clinique l'ont démontré, la coagulation du sang est très limitée dans les vaisseaux liés aseptiquement et pour lui l'infection est en jeu chaque fois qu'il se produit un accident à la suite de la ligature.

Comme on le voit, les théories ne manquent pas pour expliquer l'apparition de l'hémiplégie après la ligature de la carotide ; nous n'avons pas la prétention de prendre parti ; nous rappellerons simplement que, comme nous l'écrivons en discutant la pathogénie de l'hémiplégie progressive des endartérites à distance, il y a lieu de croire qu'il s'agit là d'un œdème analogue à celui observé dans l'artérite des gros vaisseaux des membres.

CHAPITRE VI

PATHOGÉNIE

Dans ce court chapitre nous ne développerons pas toutes les idées connues sur la pathogénie de l'endartérite chronique ou de l'hémiplégie progressive ; nous chercherons simplement à donner une explication des phénomènes anatomo-cliniques qui ont pu être constatés au cours de l'hémiplégie progressive par endartérite à distance.

Quelle est la physiologie pathologique des symptômes observés ? Nous avons vu que l'hémiplégie avait été précédée pendant une période variable de divers prodromes. Comment les expliquer ?

L'oblitération artérielle a été préparée par une lésion ancienne qui a, depuis quelque temps déjà, rétréci la lumière du vaisseau, et c'est à la diminution de l'apport sanguin que sont dûs les troubles observés. Nous pouvons dire, en employant l'expression même de Potain, que le cerveau est en état de *meïopràgie*, c'est-à-dire que son activité physiologique est au-dessous du taux normal. Dans les conditions d'activité moyenne, l'organe qui est

en état méiopragique peut encore remplir sa tâche, mais s'il survient à un moment donné une cause occasionnant un surcroît de travail, il faiblit et devient insuffisant.

Il est permis de rapprocher ces phénomènes de ce que Charcot appelait en 1858 la claudication intermittente par artérite et surtout du syndrome décrit par notre maître le professeur Déjerine sous le nom de « claudication intermittente de la moelle épinière », affection due à une irrigation insuffisante de la moëlle, elle-même occasionnée par un processus d'artérite à marche sub-aiguë ou chronique, rétrécissant le calibre des vaisseaux.

Comme l'a montré notre maître « la moelle épinière, lorsqu'elle est insuffisamment irriguée dans une partie de son parcours, traduit à l'occasion d'un effort son insuffisance nutritive par un déficit fonctionnel. Il en est de même du reste dans tout organe en état de méiopragie. Que l'insuffisance circulatoire siège dans les muscles des membres inférieurs, comme dans la claudication intermittente de Charcot, ou dans le cœur, à la suite de coronarite et produisant le syndrome de l'angine de poitrine, claudication intermittente du cœur de Potain ou enfin dans la moelle épinière, comme dans les cas que je viens de rapporter, la physiologie pathologique en est la même ; c'est toujours la conséquence d'une ischémie due à l'endartérite ».

Chez nos malades, les symptômes précurseurs, les vertiges, les sensations de malaise, l'amnésie, l'embarras de la parole, l'hémi-parésie ont abouti progressivement et finalement à l'hémiplégie ; de même dans la claudica-

tion intermittente de la moelle épinière, c'est la paralégie spasmodique qui termine la scène.

Il nous semble donc qu'il s'est agi, au début, d'une véritable « claudication intermittente du cerveau », claudication analogue à celle de la moelle épinière ; il y a eu tout d'abord rétrécissement artériel avec phénomènes de déficit fonctionnel et lorsque la circulation sanguine a été définitivement arrêtée, est apparu l'œdème cérébral.

Dans nos observations, on retrouve l'œdème cérébral généralement très développé, et le ramollissement observé est décrit sous le nom de ramollissement œdémateux.

Tout d'abord, il paraît paradoxal de voir un œdème succéder à l'endartérite d'un gros tronc vasculaire. Il convient cependant de se rappeler que ce fait se produit fréquemment dans l'artérite subaiguë des gros vaisseaux des membres, en particulier dans l'artérite fémorale, où l'on observe un œdème qui, à l'inverse de celui de la phlegmatia, occupe surtout la racine de la cuisse au niveau même du segment qui est le siège de la thrombose ; il est en outre beaucoup plus dur et se produit plus lentement que l'œdème de la phlegmatia.

Cet œdème symptomatique d'une artérite a été bien décrit par M. Rendu (*De l'Artérite typhique, leçons de clinique médicale* (tome I) « toutes les fois que l'artère d'un membre vient à s'oblitérer, des troubles graves se produisent dans la circulation veineuse correspondante, en vertu de la suppression de la tension artérielle et de la *vis a tergo*. La première conséquence est la stase du sang dans les veinules, ce qui explique la rougeur violacée

et la tuméfaction des téguments. Il s'y joint en outre un certain degré de paralysie vaso-motrice qui contribue encore à augmenter la dilatation passive des veines. »

Le gonflement et la vascularisation anormales des téguments sont parfaitement compatibles avec l'idée d'une obstruction artérielle. Si paradoxal que cela paraisse, on voit tous les jours cliniquement et expérimentalement les embolies artérielles provoquer des infections dont le caractère anatomique est précisément l'infiltration sanguine veineuse poussée jusqu'à la dernière limite et aboutissant à la suffusion hémorragique. Ici l'oblitération artérielle a été lente à se produire, aussi nous ne constatons que de la dilatation des veinules sans hémorragie, mais le mécanisme est le même.

Cet œdème nous paraît être le même que celui observé dans les circonvolutions rolandiques de nos malades, et il y a lieu de penser que, en s'étendant progressivement, au fur et à mesure que la circulation artérielle devenait plus pénible, il a dissocié d'abord, puis ensuite lésé, des éléments nerveux de plus en plus nombreux et créé ainsi une hémiplegie progressive.

Dans deux de nos cas, malgré l'oblitération de la carotide externe, le ramollissement n'a pas dépassé les circonvolutions rolandiques. Nous en trouvons l'explication en ce fait que le territoire de la cérébrale antérieure était irrigué d'une façon suffisante ; en effet, la carotide interne opposée était intacte, et la communicante antérieure formait une large anastomose permettant d'alimenter cette cérébrale antérieure gauche, ce qui explique

l'absence de ramollissement dans la zone d'irrigation de cette artère.

Au contraire, dans l'observation III, le ramollissement atteint l'hémisphère droit presque en entier. Les artères du côté opposé, en particulier la carotide interne gauche, présentaient quelques lésions d'athérome, mais sans rétrécissement des vaisseaux ; les anastomoses n'ont pu se faire cours librement et le territoire de la cérébrale antérieure a été également compris dans la zone ramollie et œdématiée.

Cliniquement, enfin, les troubles de la sensibilité observés au début et au cours de ces hémiplegies progressives d'endartérite à distance ont été assez peu marqués. Faisons remarquer, que dans nos autopsies, nous n'avons pas trouvé de lésions au niveau du thalamus, ce qui explique assez bien l'absence ou la rareté des troubles sensitifs.

CHAPITRE VII

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

Anatomiquement, on peut résumer ainsi les lésions observées :

Ramollissement blanc, œdémateux, hypertrophique, d'une partie d'un hémisphère cérébral ; oblitération presque complète d'un segment de la carotide interne.

• Dans nos autopsies, en effet, ce qui frappe au premier abord, c'est l'aspect particulier de l'hémisphère du côté opposé à l'hémiplégie. Les méninges sont épaissies, la pie-mère adhère au cortex. Il existe une infiltration œdémateuse considérable dissociant la substance cérébrale.

L'aspect des circonvolutions est anormal ; dans l'observation III, elles ont conservé leur forme générale, mais sont tuméfiées et accolées étroitement les unes aux autres ; les sillons ont disparu et l'hémisphère forme une masse blanche, molle et diffluente ; dans les observations I et II, au contraire, l'œdème porte seulement sur les circonvolutions de la zone rolandique ; la frontale et la pariétale ascendantes sont extrêmement élargies, comme le montrent les figures 7 et 8. Cet élargisse-

ment porte sur toute la hauteur des circonvolutions et empiète un peu sur les régions voisines, en particulier sur l'opercule rolandique.

Les circonvolutions sont blanchâtres et sans rameaux vasculaires ; au toucher, elles sont excessivement ramollies, et cette mollesse tranche nettement avec la consistance ferme des parties avoisinantes. Les pièces sont conservées dans le formol, et, six mois après dans un cas, six semaines après dans un autre, on retrouve le même aspect qu'au moment de l'autopsie ; le durcissement des autres parties de l'hémisphère fait ressortir davantage la mollesse de la zone atteinte.

Sur la face interne de l'hémisphère, nous trouvons chez la malade de l'observation II une zone de ramollissement dans les deux tiers postérieurs de la face interne de la première frontale.

Ainsi donc, ce que l'on constate d'abord à l'autopsie, c'est un ramollissement considérable ayant son siège dans la région rolandique, et, dans un cas, atteignant la presque totalité d'un hémisphère cérébral. Mais à côté de ce ramollissement qui pourrait paraître banal, il importe d'insister sur la présence d'un œdème blanc, hypertrophique, ayant en quelque sorte dissocié les éléments nerveux, œdème sous pie-mérien, après l'écoulement duquel on voit la méninge se flétrir à la surface du cerveau ; il est localisé dans les mêmes zones que le ramollissement. Comme l'œdème du membre inférieur dans l'artérite fémorale, il a été lentement progressif, détruisant ainsi un nombre de plus en plus grand de cellules nerveuses.

Les coupes macroscopiques montrent que les lésions

d'œdème et de ramollissement atteignent une profondeur variable ; dans un cas, la substance grise est prise dans la totalité de son épaisseur, mais la substance blanche n'est infiltrée et ramollie que sur une profondeur de un et demi ou deux centimètres.

Chez un autre de nos malades, le foyer est plus étendu et atteint les noyaux centraux ; la partie interne du noyau lenticulaire présente dans toute sa longueur des lésions de ramollissement avec destruction complète de la substance cérébrale ; de même pour la partie antérieure de la capsule interne. Sur une coupe inférieure, le putamen est en outre très atteint et même décollé des autres segments du noyau lenticulaire.

Chez le troisième malade, l'hémisphère est complètement ramolli, sauf au niveau de la région pariéto-occipitale, qui est de consistance plus ferme.

La présence de l'œdème devait, naturellement, faire soupçonner une lésion vasculaire. L'examen du système artériel cérébral a révélé chaque fois une lésion capable d'occasionner ce ramollissement œdémateux ; il s'agissait donc bien d'un œdème cérébral par oblitération artérielle à distance.

Dans nos trois observations principales, deux fois la carotide interne gauche, une fois la carotide interne droite présentaient des lésions suffisantes pour expliquer les phénomènes observés.

Dans l'observation I le système artériel de la base du cerveau et les artères corticales sont entièrement sains ; les vaisseaux ne sont oblitérés ou rétrécis en aucun endroit, et c'est seulement sur la carotide interne gauche, un peu

au-dessous de sa bifurcation, que se trouve un nodule d'endartérite oblitérant presque complètement le vaisseau et formant une véritable ligature. Ici donc, lésion bien localisée et de peu d'étendue.

Dans nos deux autres observations, au contraire, l'endartérite est plus diffuse ; cela se comprend facilement d'ailleurs, puisque dans ces deux cas il s'agissait de malades âgés, artérioscléreux, et l'on sait que la caractéristique de l'artérite chronique avec athérome est d'étendre ses lésions. Toutefois, il convient de le signaler, il n'existe aucune autre oblitération thrombotique des vaisseaux, en dehors de celle siégeant sur la terminaison de la carotide interne ; on remarque bien quelques caillots dans des branches de la sylvienne, mais ce sont de petits caillots cruoriques, non organisés et récents. En suivant le trajet de cette thrombose récente, on arrive à l'endroit où siége le nodule d'endartérite et on constate une plaque d'athérome de forme annulaire, avec prolifération de la tunique interne et oblitération presque complète du vaisseau.

Tels sont les résultats de l'examen macroscopique direct du cerveau et de ses artères.

Examen histologique.

L'étude microscopique a porté également sur la substance nerveuse et sur le système artériel.

Nous décrirons avec chaque cas le résultat de l'examen

histologique. Disons tout de suite que les lésions observées ont été celles de l'endartérite chronique, et que, au niveau du ramollissement, ce qui a surtout dominé, c'est l'infiltration œdémateuse avec dissociation des fibres nerveuses.

Les coupes d'artères ont été colorées à l'hématéine-éosine et au Van Giesen. Pour étudier les lésions de la substance cérébrale, dans notre cas personnel, nous avons usé de divers procédés de coloration.

Nous avons eu recours à l'hématéine-éosine et au picro-carmin pour avoir une vue d'ensemble des coupes.

Pour étudier la graisse et les corps granuleux, nous nous sommes servi de la méthode classique de Marchi. Enfin, nous avons employé pour étudier les fibres à myéline, la méthode de Loyez, plus simple et plus rapide que celle de Pal. Nous croyons utile de dire quelques mots de cette nouvelle technique.

En 1910, Mlle Loyez a recommandé une excellente méthode pour la coloration par l'hématoxyline ferrique des coupes de pièces nerveuses simplement formolées et incluses au collodion et même à la paraffine.

Dans un premier temps, après un séjour dans le formol et inclusion, les coupes sont mordancées à l'alun de fer à 4 p. 100, pendant vingt-quatre heures, puis lavées rapidement.

Ensuite, on colore à l'hématoxyline de Weigert pendant vingt-quatre heures, et on lave à l'eau.

On différencie alors d'abord par l'alun de fer puis par le différenciateur de Weigert au ferricyanure.

Laver à l'eau, puis à l'eau ammoniacale, laver à nou-

veau, puis passer par les alcools, le xylol et monter au baume.

Par cette méthode, les fibres nerveuses, les hématies, les nucléoles des cellules nerveuses sont colorés en noir ; le protoplasma des cellules nerveuses est jaune pâle.

OBSERVATION I

(Communiquée par M. de MASSARY.)

A l'autopsie, on observe tout d'abord une vascularisation anormale des méninges ; le liquide céphalo-rachidien est très abondant. On remarque immédiatement une lésion considérable siégeant dans les circonvolutions rolandiques de l'hémisphère gauche.

A ce niveau, en effet, apparaît un foyer très étendu de ramollissement blanc occupant les deux tiers inférieurs des circonvolutions. Cette zone est limitée en avant par la branche ascendante de la scissure de Sylvius et par le pied de la deuxième circonvolution frontale sur laquelle il empiète ; les limites postérieures sont exactement celles de la pariétale ascendante. Ce foyer est circonscrit en bas par la scissure de Sylvius ; en haut, une ligne prolongeant en arrière la deuxième scissure frontale limite le point le plus élevé.

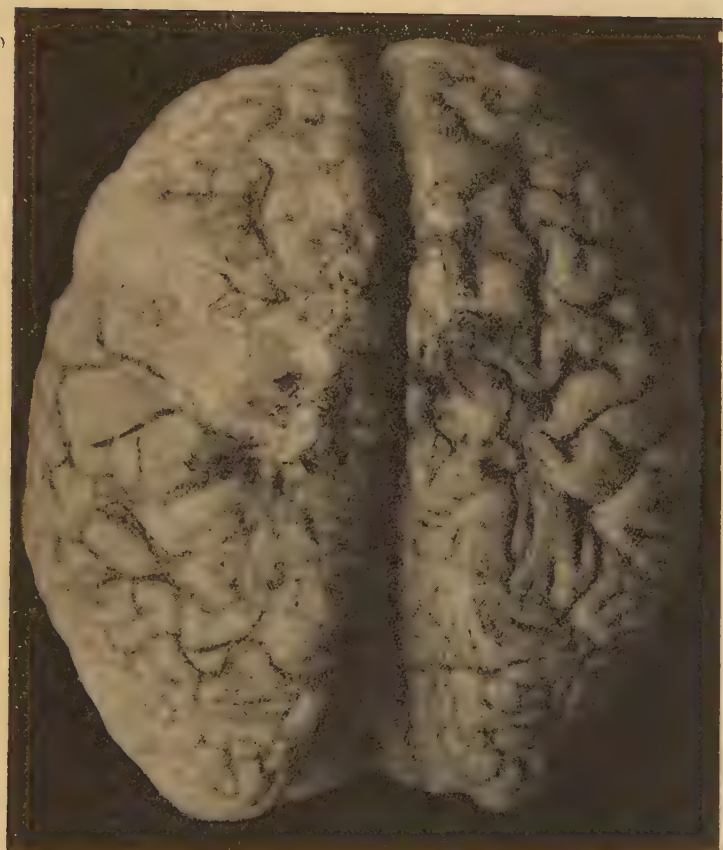


Fig. 1. — Encéphale vu par sa face supérieure

Les circonvolutions sont aplaties et considérablement élargies ; leur largeur est, en effet, plus du double des circonvolutions symétriques. Elles sont blanchâtres, sans rameaux vasculaires, contrastant en cela avec les circonvolutions voisines.

Au toucher, on note la mollesse toute particulière de la substance cérébrale, qui tranche nettement avec la substance des parties avoisinantes. L'infiltration œdémateuse est considérable, dissocie la substance cérébrale et détache la pie-mère qui recouvre ces circonvolutions.

Au bout de six mois de séjour dans le formol, on pratique des coupes macroscopiques.

Le cerveau présente le même aspect, les parties saines se sont complètement durcies, tandis que les circonvolutions atteintes sont aussi molles que le premier jour.

Une série de coupes vertico-transversales montrent le peu de profondeur de la lésion.

L'infiltration et la dissociation œdémateuse de la substance grise sont à leur maximum. Quant à la substance blanche, son ramollissement atteint une épaisseur de un et demi à deux centimètres. Les noyaux centraux sont intacts.

Dans toute la région atteinte, la lésion cérébrale présente une coloration jaunâtre, les substances grise et blanche sont également criblées de vacuoles.

Les coupes microscopiques confirment ces premières données ; l'œdème cérébral est très marqué ; il existe une infiltration très considérable de la substance nerveuse ; entre les mailles de la névroglie, on retrouve de nombreux corps granuleux.

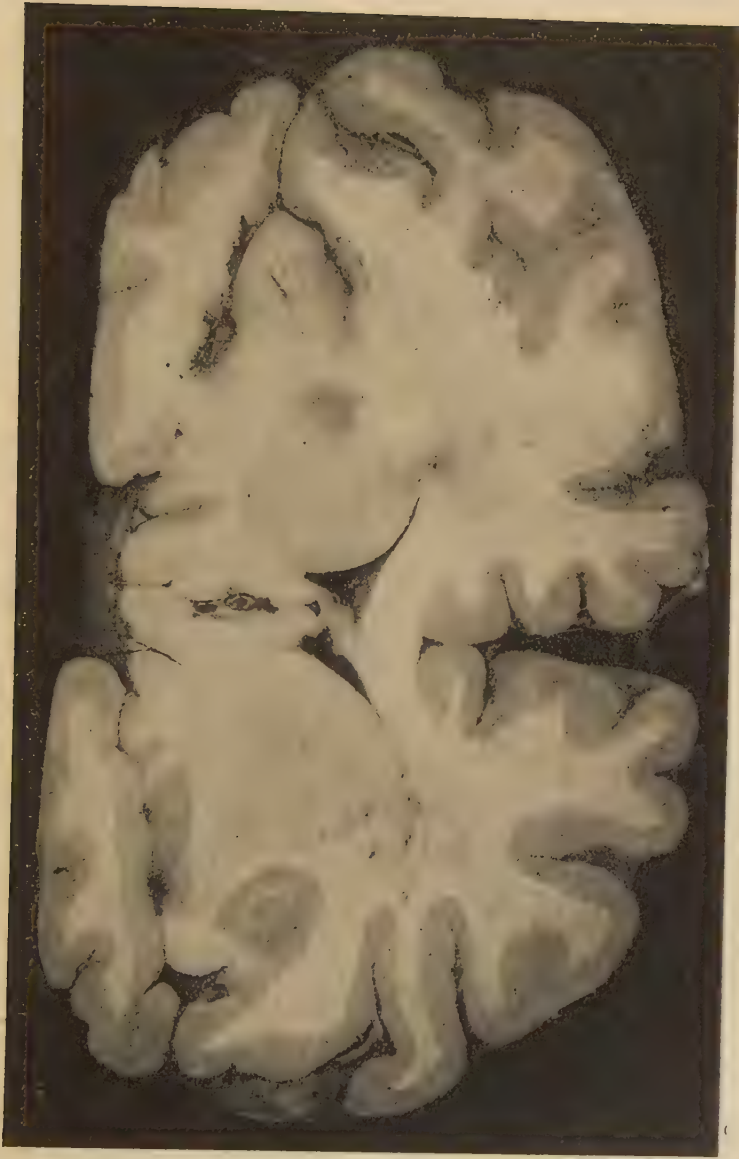


Fig. 2. — 1^{re} coupe vertico-transversale: En haut hémisphère gauche: En bas hémisphère droite. (Pas de lésions bien nettes)

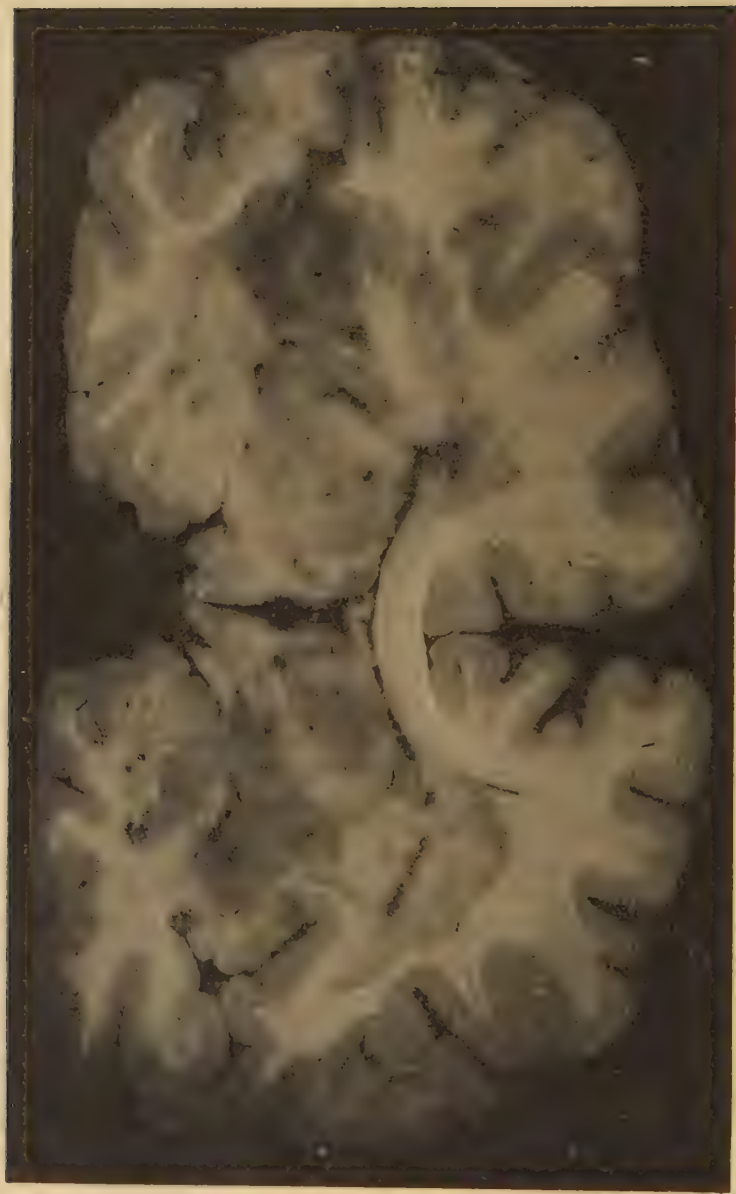


Fig. 3. — 2^e Coupe vertico-transversale. — Même disposition, Ramollissement et piqueté de la partie supérieure de la frontale ascendante gauche.

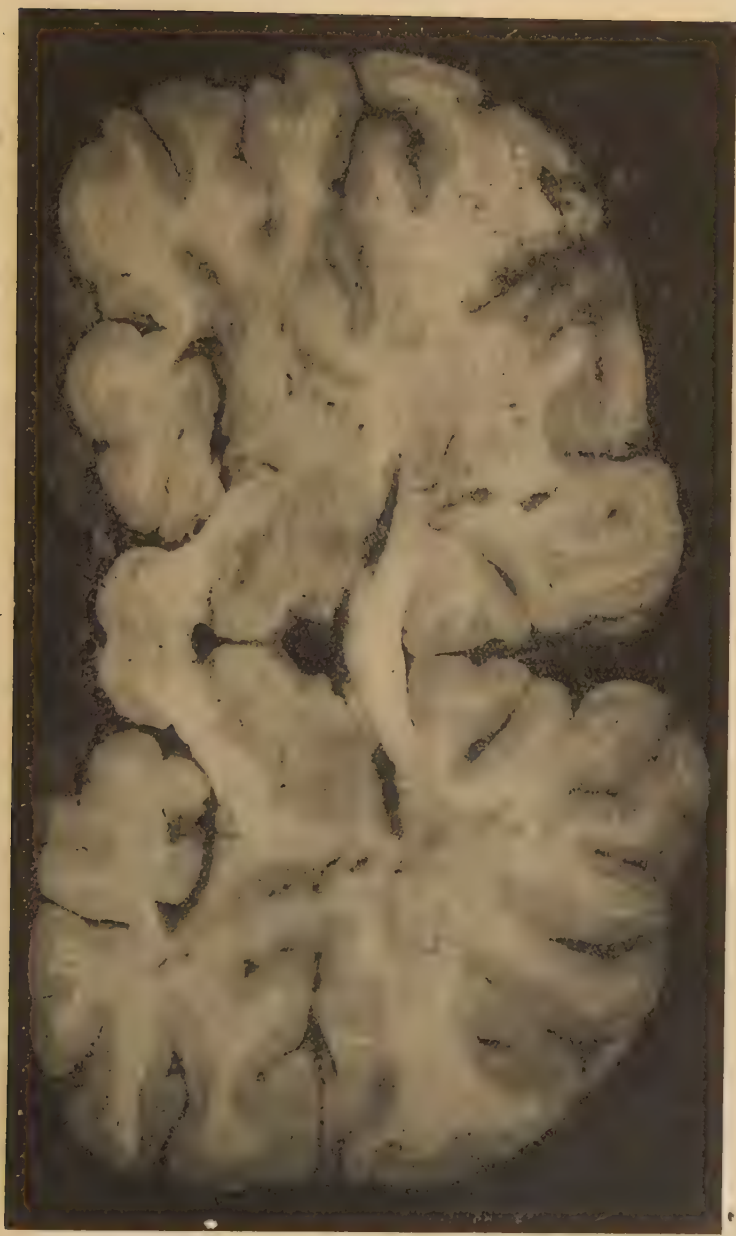


Fig. 4. — 3^e Coupe vertico-transversale. — Grosses lésions de ramollissement à gauche.

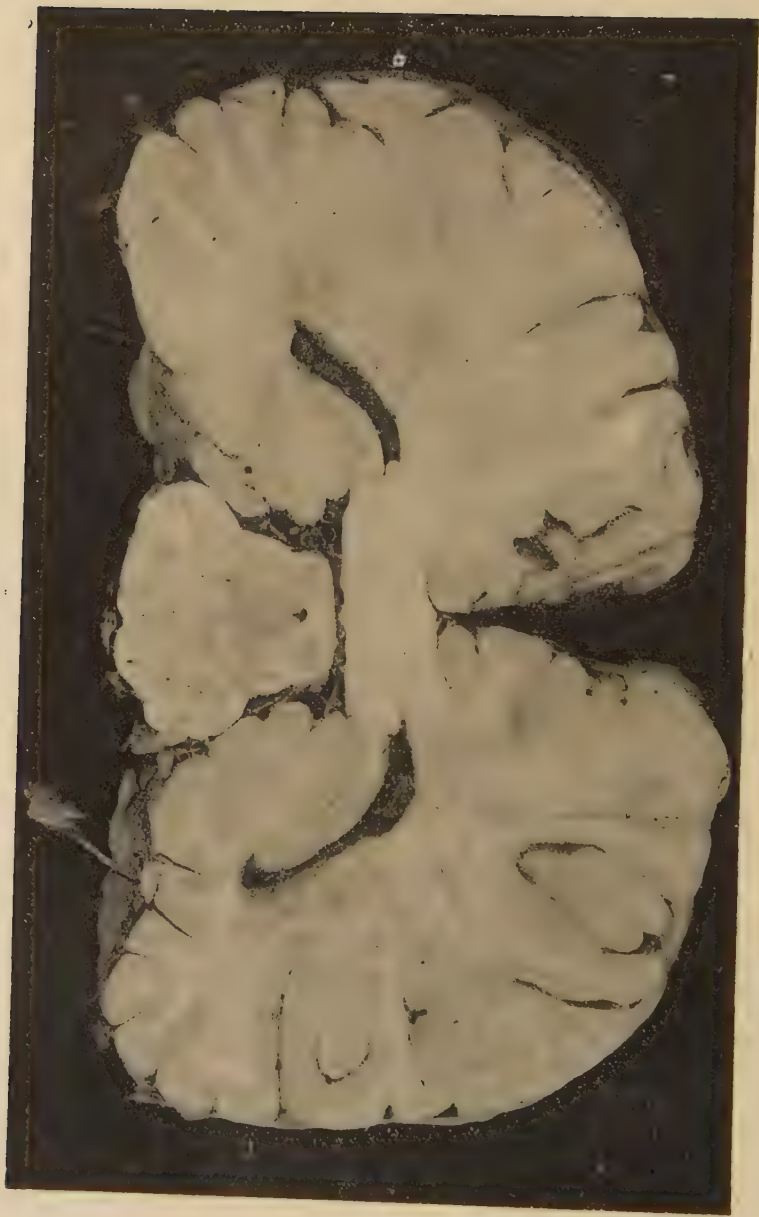


Fig. 3. — 2^e Coupe verticale transversale. ... Même disposition, Ramollissement et piqueté de la partie supérieure de la frontale ascendante gauche

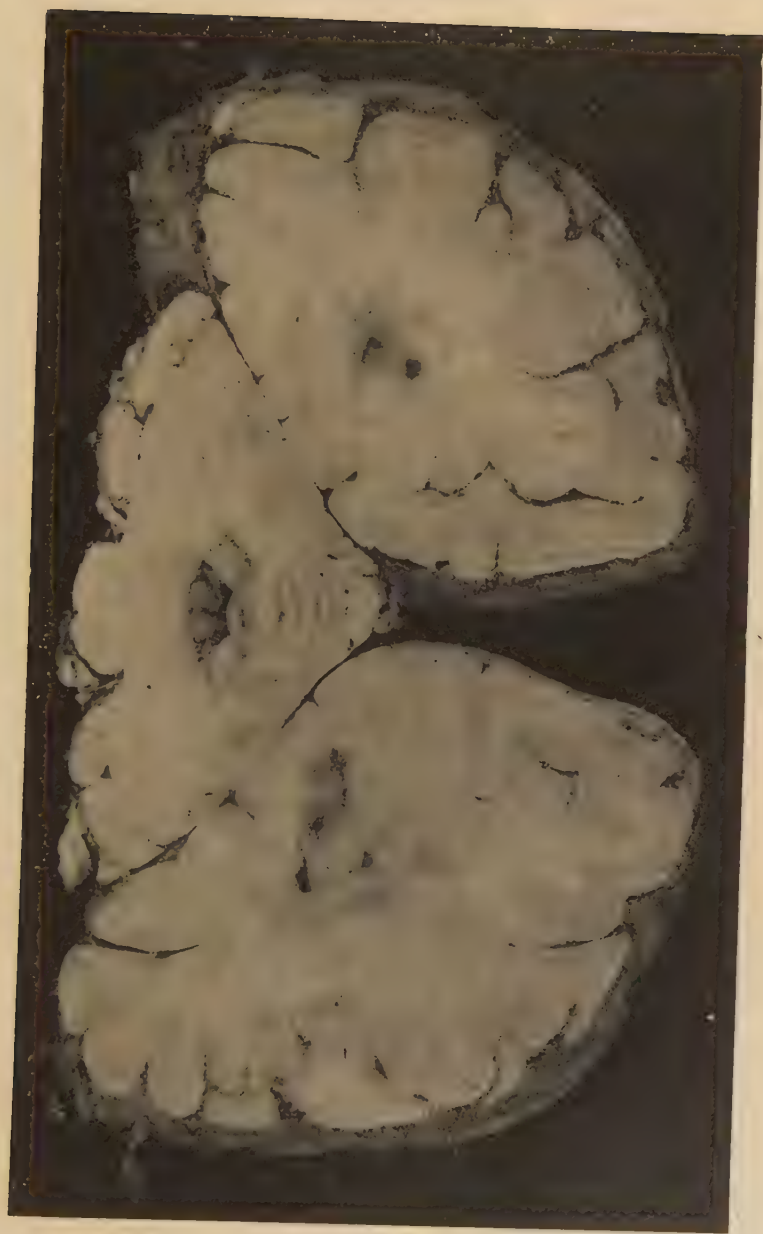


Fig. 6. — 5^e Coupe vertico transversale. — On ne retrouve plus trace du ramollissement œdémateux de l'hémisphère gauche.

L'examen des fibres à myéline par la méthode de Pal montre peu de modifications appréciables de ces éléments. Quant aux cellules nerveuses, les colorations faites au picro-carmin n'ont pas permis de juger de leurs lésions.

En présence d'un ramollissement aussi considérable, l'examen du système artériel est pratiqué.

Des coupes faites à divers niveaux et sur différentes artères n'ont pas permis de retrouver des lésions d'artérite athéromateuse ou spécifique sur les branches examinées ; la sylvienne, et trois de ses branches pénétrant en plein foyer de ramollissement, ont été trouvées intactes. La cérébrale antérieure est également indemne.

Seule, la carotide interne gauche, un peu au-dessous de sa bifurcation, est le siège d'un nodule annulaire d'endarterite, l'oblitérant presque complètement, de façon à ne permettre qu'un léger suintement de sang. Ce nodule pénètre dans l'origine de la sylvienne, mais au lieu de présenter là une disposition également annulaire, il est simplement latéral et réduit à l'état d'un bourgeon végétant. Les autres branches artérielles ne présentent aucune lésion anatomique.

Examen des autres viscères.

A l'ouverture de la poitrine, on constate que les poumons sont le siège d'une congestion intense. Ils laissent écouler une quantité assez grande de sang noirâtre et poisseux. Pas de traces de tuberculose.

Cœur. — Normal.

Foie. — Pèse 1370 grammes, d'aspect normal.

Reins. — Congestionnés, mais les différents tissus sont normaux.

La *moelle épinière* ne présente rien de particulier.

OBSERVATION II (*Personnelle.*)

Autopsie faite le 22 janvier 1913, vingt-six heures après la mort.

Auparavant, nous avons procédé au formolage des centres nerveux, en injectant par les fosses nasales et la lame criblée de l'ethmoïde, environ 200 centimètres cubes de formol à 20 p. 100, au moyen d'un bock à injections, et sous une pression peu élevée, comme le recommande notre maître le professeur Déjerine.

Examen des viscères.

Cœur. — D'apparence normale ; à l'ouverture du cœur gauche, on trouve à la base des valvules sigmoïdes aortiques deux plaques d'athérome jeune ; le cœur droit est normal. Le cœur, débarrassé de ses caillots, pèse 320 grammes.

Poumons. — Congestionnés, sans lésions tuberculeuses et sans traces de broncho-pneumonie.

Foie. — Petit. Pèse 850 grammes, sans cirrhose ; la vésicule biliaire contient une bile épaisse, mais pas de calculs.

Reins. — Petits. Pèsent chacun 120 grammes, non scléreux, mais contiennent l'un et l'autre un petit infarctus ancien.

Rale. — Très petite, de consistance normale, pèse 50 grammes.

Utérus. — Petit, scléreux, présente le tableau de l'utérus atrophie sénile, avec quelques petits fibromes pédiculés très durs à la coupe. Les autres organes ne présentent aucune particularité anatomo-pathologique.

Système nerveux.

Adhérence considérable des méninges au cortex, à la partie supérieure du cerveau ; à un endroit même, la substance corticale ramollie se laisse arracher avec les méninges. On note un gros œdème sous-dure-mérien, et une grande vascularisation au niveau de toutes les circonvolutions ; à droite, la pariétale ascendante présente d'assez nombreuses suffusions sanguines.

La frontale ascendante du côté droit est extrêmement élargie et molle ; la pariétale ascendante du même côté est élargie à sa partie supérieure.

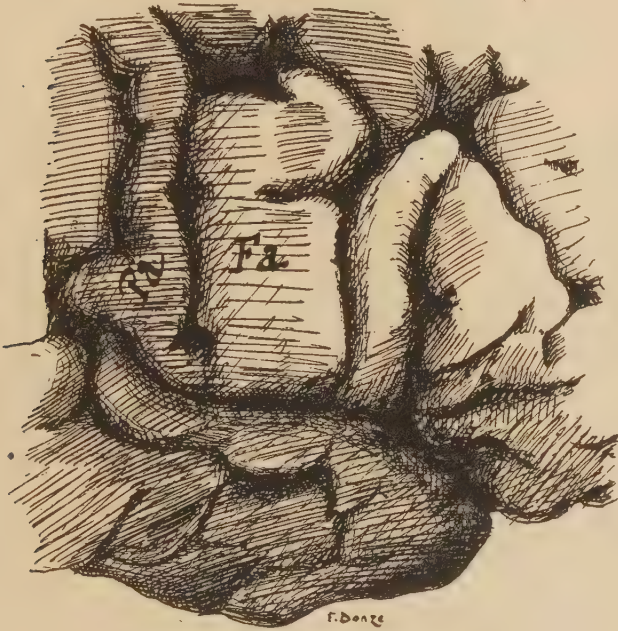


Fig. 7. — Côté droit. — On voit l'énorme élargissement de la frontale ascendante (cette figure et la suivante sont dues à l'obligeance de notre ami le D^r Donzé.
Fa. Frontale ascendante.
Pa. Pariétale ascendante.

A gauche, l'aspect et les dimensions des circonvolutions sont normaux.

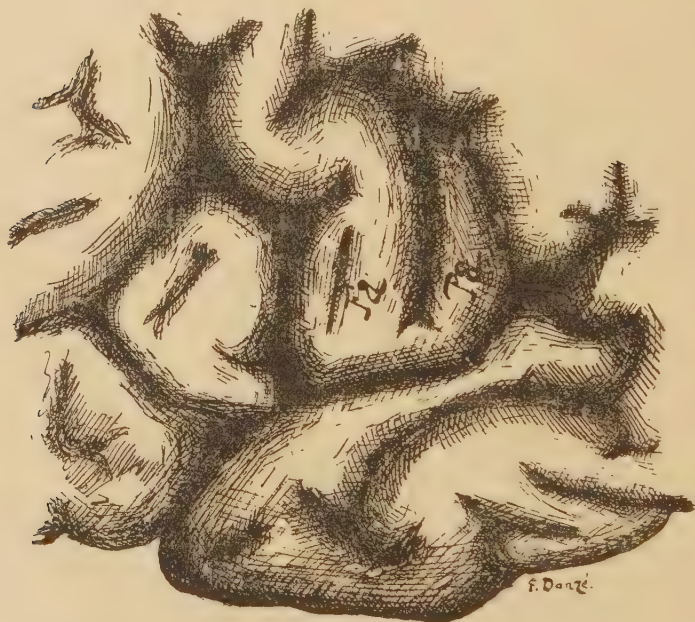


Fig. 8. — Côté gauche.
Fa. Frontale ascendante.
Pa. Pariétale ascendante.

Un rapide examen sur place du système artériel encéphalique permet de reconnaître que la carotide interne du côté droit, un peu avant sa terminaison, est oblitérée par de gros foyers d'endartérite ; on n'y retrouve pas de caillots cruoriques.

La carotide interne gauche, indurée elle aussi, est perméable mais remplie de caillots.

Les communicantes postérieures sont également dures,

ainsi que la cérébrale postérieure gauche. A l'origine de la sylvienne, à droite comme à gauche, quelques petites plaques d'athérome.

La moelle, normale, ne présente absolument rien de particulier. Les centres nerveux sont plongés et conservés dans du formol à 10 p. 100.

Au bout de six semaines de fixation et de durcissement dans le formol, le cerveau est examiné en détail.

Il est tout d'abord séparé du rhombencéphale par la coupe classique ; les deux hémisphères sont également séparés.

Hémisphère gauche. — D'aspect normal, les méninges se décortiquent très facilement ; les artères des circonvolutions ne sont pas indurées. A la base, on trouve bien quelques petites plaques d'athérome artériel, mais pas d'oblitération ; quelques caillots cruoriques seuls oblitèrent la lumière des vaisseaux. Plusieurs coupes horizontales de l'hémisphère, faites à des niveaux différents, ne montrent aucune lésion cérébrale.

Hémisphère droit. — L'hémisphère droit présente le même aspect qu'au moment de l'autopsie ; on est toujours frappé de l'élargissement considérable de la frontale ascendante. La décortication des méninges se fait sans trop de difficultés, sauf à la partie supérieure de la première circonvolution frontale. On constate en outre que les artères en rapport avec les circonvolutions sont saines et non oblitérées.

Face externe de l'hémisphère. — Consistance ferme, sauf au niveau de la frontale ascendante et à la partie postérieure des première et deuxième circonvolutions frontales dont la mollesse contraste avec les parties durcies avoisinantes.

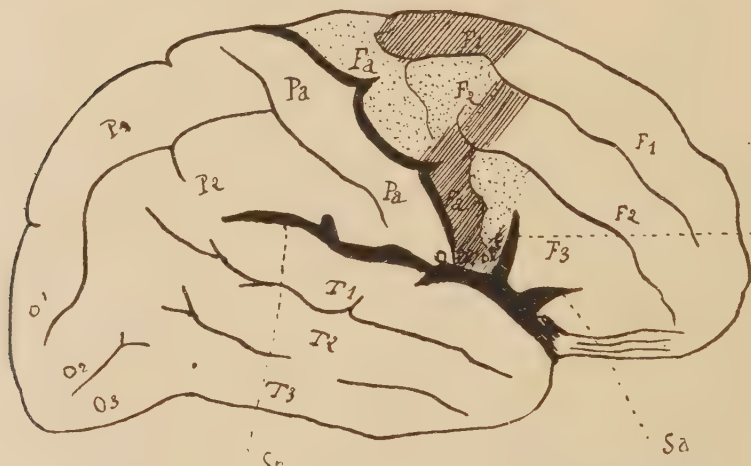


Fig. 9. — Face externe de l'hémisphère droit (schématique).

Sa, Sp, Sv. Branches antérieures, postérieures, verticales de la scissure de Sylvius.
 F1, F2, F3, première, deuxième, troisième circonvolutions frontales.
 Fa, circonvolution frontale ascendante.
 Pa, circonvolution pariétale ascendante.
 OPR, opercule rolandique.
 OPF, opercule frontal.
 P1, P2, première, deuxième circonvolution pariétales.
 R. Scissure de Rolando.
 T1, T2, T3. Première, deuxième, troisième circonvolutions temporales.
 O1, O2, O3. Première, deuxième, troisième circonvolutions occipitales.
 Les parties couvertes de hachures sont très ramollies, celles figurées en pointillé le sont à un degré moindre.

La pariétale ascendante paraît amincie et comme écrasée, surtout à sa partie inférieure, par la frontale ascendante, mais sa consistance semble normale. La frontale ascendante est très ramollie et très volumineuse, surtout à sa

partie inférieure. L'opercule frontal est également ramolli, alors que l'opercule rolandique semble intact. Cette fermeté de l'opercule rolandique n'est que superficielle, car, nous le verrons plus loin, il est très ramolli dans sa profondeur.

La troisième circonvolution frontale est intacte, sauf au niveau de son pied, qui donne une sensation de mollesse.

A noter également une zone de ramollissement très net, à l'insertion de la deuxième frontale sur la frontale ascendante.

A la partie postérieure de la première frontale, on trouve de grosses lésions ; en outre, les méninges sont adhérentes, épaisses, blanchâtres et on ne peut les ôter sans entraîner la couche superficielle de l'écorce cérébrale.

Il n'existe pas d'autres foyers pathologiques à la face externe de l'hémisphère droit ; rien au-dessus du rebord de la scissure de Sylvius.

Si nous nous reportons à l'étude des artères du cerveau nous voyons que les zones frappées de ramollissement sont irriguées par deux artères, la cérébrale antérieure et la cérébrale moyenne ou sylvienne, et que par conséquent ce n'est pas une atteinte d'un seul de ces vaisseaux qui peut déterminer de pareilles lésions.

Face interne de l'hémisphère. — Les lésions sont moins étendues ; si l'on examine successivement chaque portion d'hémisphère, on voit que le lobule paracentral est intact ; il en est de même pour la première circonvolution limbique, avec le pli fronto-limbique.

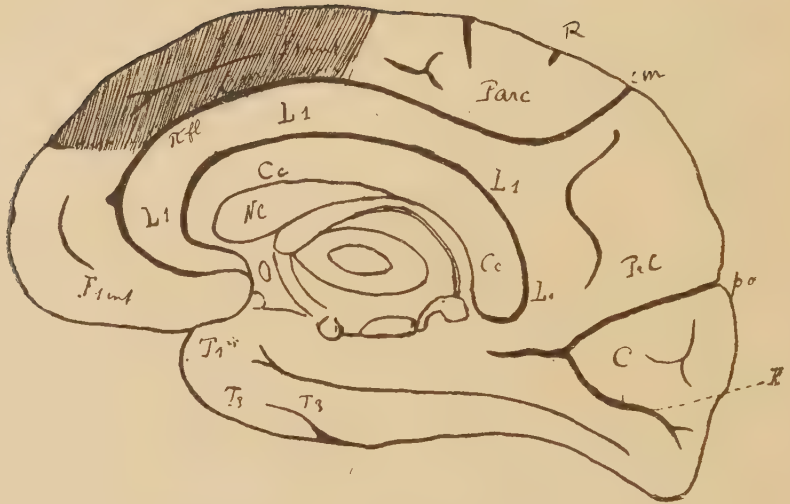


Fig. 10. — Face interne de l'hémisphère droit (schématique).

C. Cuneus.

Cm. Sillon calloso-marginal.

Cc. Corps calleux.

K. Scissure calcarine.

L₁. Première circonvolution limbique.

F₁ int. Face interne de première circonvolution frontale.

NC. Noyau caudé.

Parc. Lobule paracentral.

πfl . Pli fronto-limbique.

R. Scissure de Rolando.

Po. Scissure pariéto-occipitale.

T₁, T₂, T₃. Première, deuxième, troisième circonvolutions temporales.

Les parties couvertes de hachures sont très ramollies.

Ce n'est que dans les deux tiers postérieurs de la face interne de la première frontale que l'on observe du ramollissement ; celui-ci est très net et la substance cérébrale menace de s'effondrer. Le reste de l'hémisphère paraît sain et ne révèle aucune zone ramollie. Le territoire de cette grosse lésion est celui irrigué par l'artère cérébrale antérieure.

Système artériel. — Une injection poussée dans la carotide interne droite démontre l'oblitération presque complète de cette artère ; par contre, la sylvienne est libre et non oblitérée sur son tronc ; dans deux de ses branches terminales on retrouve quelques caillots cruoriques récents mais pas de véritables noyaux d'endartérite.

La cérébrale antérieure, la cérébrale postérieure, sont perméables. Des segments de ces vaisseaux sont prélevés à des niveaux différents pour un examen histologique ultérieur.

Coupes macroscopiques. — Nous avons débité l'hémisphère droit en une série de coupes horizontales.

Une première coupe faite en plein centre ovale, à deux centimètres au dessous du bord supérieur de l'hémisphère montre que le ramollissement n'est pas seulement cortical, mais gagne dans la profondeur. Ce ramollissement est blanc avec léger piqueté hémorragique au centre. Cette lésion ne comporte pas encore de destruction de la matière cérébrale ; il s'agit surtout là d'un œdème comme on en observe dans les régions avoisinant les foyers d'encéphalomalacie.

Une deuxième coupe horizontale faite au niveau de la partie supérieure du ventricule latéral, montre immédiatement, en dehors du noyau caudé un foyer de ramollissement blanc, sans piqueté hémorragique, donnant au toucher l'impression d'une zone d'œdème ; cet œdème s'étend aussi bien à la périphérie, sur la face externe des circonvolutions, que dans la profondeur. Entre la zone ramollie avoisinant le noyau caudé, et l'écorce la subs-



Fig. 11. — 1^{re} Coupe horizontale. — Coupe de l'hémisphère droit, faite en plein centre ovale, à deux centimètres au-dessous du bord supérieur de l'hémisphère.

Fa. Frontale ascendante.

F₁, F. Première et deuxième circonvolutions frontales.

mF₁. Face interne de la première frontale.

Pa. Pariétale ascendante.

Parc. Lobule paracentral.

R. Scissure de Rolando.

Les parties couvertes de hachures sont très ramollies ; celles figurées en pointillé le sont à un degré moindre.



Fig. 12. — 2^e Coupe horizontale. — Coupe passant par la partie supérieure du ventricule latéral.

F₁. Première circonvolution frontale. — F₂. Deuxième circonvolution frontale. — C.C. Corps calleux. — Fa Frontale ascendante. — Pa. Pariétale ascendante. — L₁. Première circonvolution limbique. — Nc. Noyau caudé. — R. Scissure de Rolando. — VI. Ventricule latéral.

tance blanche du centre ovale est tout à fait difffluente.

Une troisième coupe passe par la partie moyenne de la capsule interne, le ventricule latéral étant ouvert dans ses plus grandes dimensions.

La partie interne (*globus pallidus*) du noyau lenticulaire présente dans toute sa longueur des lésions de ramollissement avec destruction complète de la substance cérébrale. Il en est de même pour la partie antérieure de la capsule interne et pour la partie avoisinant la tête du noyau caudé.

Le genou et la partie supérieure de la capsule interne sont intacts, ainsi que le thalamus et le segment rétro-lenticulaire de la capsule interne.

La capsule externe, la circonvolution de l'insula, la partie avoisinante du pied de la deuxième frontale, l'opercule frontal et la pariétale ascendante sont œdématisées et mous. Il existe d'autres foyers de ramollissement, mais surtout d'œdème, en bordure de la corne postérieure du ventricule latérale et à la partie avoisinante de la deuxième temporale.

Sur une quatrième coupe, passant par la partie inférieure de l'opercule, on observe encore de grosses lésions de ramollissement au niveau du noyau lenticulaire ; le putamen est très atteint et est même décollé des deux autres parties du noyau lenticulaire. La circonvolution de l'insula est très ramollie, de même l'opercule rolandique qui paraissait cependant avoir une consistance normale d'après l'examen extérieur.

Une cinquième coupe, passant par le pédoncule, entamant la partie sphénoïdale du lobe temporal permet de



Fig. 13. — 3^e coupe horizontale. — Coupe passant par la partie moyenne de la capsule interne, le ventricule latéral étant ouvert dans ses plus grandes dimensions

Ce. Capsule externe. — CCg. Genou du corps calleux. — CCspl. bourrelet du corps calleux. — I. Circonvolution de l'insula. — Nc. Noyau coudé. — Th. Thalamas. — NL. Noyau lenticulaire. — CiA. Segment intérieur de la capsule interne. — CiP. Segment postérieur de la capsule interne. — Cirl. Segment rétro-lenticulaire de la capsule interne. — VIA. Prolongement antérieur du ventricule latéral — VLP. Prolongement postérieur du ventricule latéral T₂. — Deuxième circonvolution temporale.

En noir les zones détruites ; en pointillé, ramollissement et œdème.

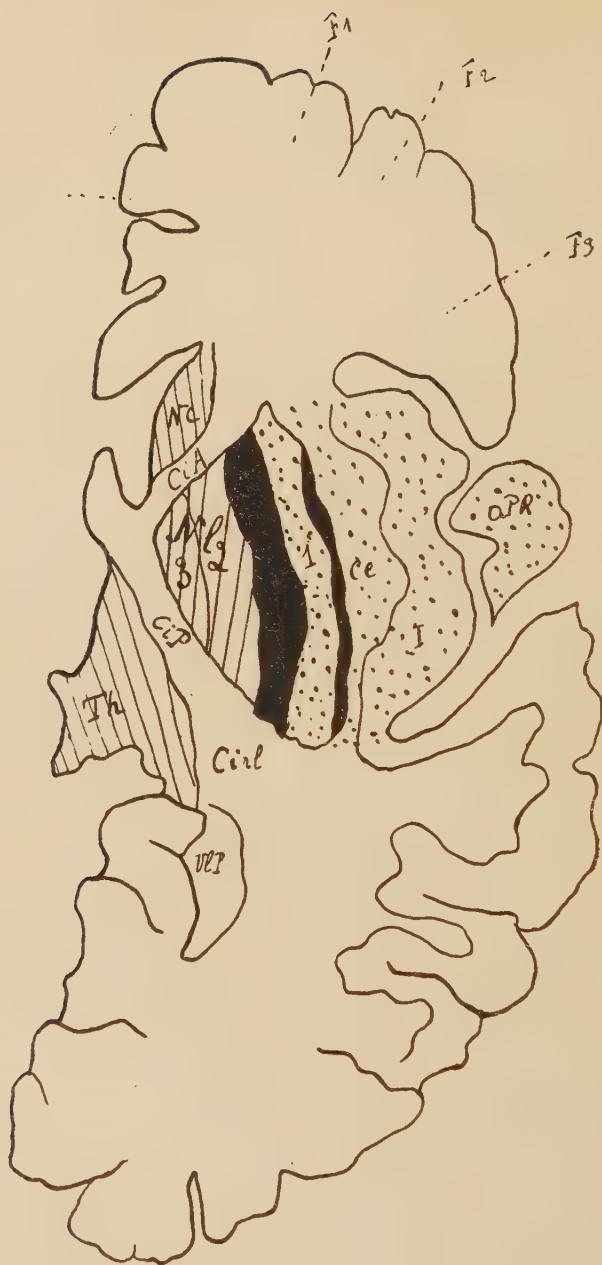


Fig. 14. — 4^e coupe horizontale. — Coupe passant par la partie inférieure de l'opercule rolandique.

OPR. Opercule rolandique.

Pour les autres indications, se reporter à la figure précédente.

En noir, les zones détruites ; en pointillé, ramollissement et œdème.

reconnaître que le ramollissement se poursuit encore à l'union du lobe frontal et du lobe temporal, jusqu'à l'entrée de la vallée sylvienne.

Des *coupes microscopiques* ont été pratiquées sur des segments d'artère, au niveau du nodule d'endartérite, à l'endroit où les lésions sont à leur maximum, et sur des fragments de substance cérébrale ramollie prélevés au niveau de la frontale ascendante et de l'opercule rolandique.

La carotide interne droite est moniliforme, flexueuse, présentant une telle dureté qu'il n'a pas été possible de couper un de ses segments terminaux avant sa bifurcation. Sur les coupes qui ont pu être pratiquées, on retrouve les caractères très nets de l'artério-sclérose ; l'endartérite est très nette ; on trouve en effet un épaississement fibreux non développé sur toute la circonférence de l'artère, mais localisé et formant un gros bourgeon saillant dans la lumière du vaisseau et se compliquant d'une thrombose qui a oblitéré presque complètement l'artère.

Au microscope on constate que la lumière est repoussée excentriquement par l'épaisseur inégale de la paroi.

L'adventice est peu touchée, à peine épaissie.

La tunique moyenne présente une épaisseur moindre que normalement ; les fibres élastiques sont serrées les unes contre les autres ; on y retrouve des granulations graisseuses. Quant à la tunique interne, les lésions d'artério-sclérose sont très nettes. La lame élastique externe est déprimée et refoulée vers le mésartère. La tunique interne très épaissie présente un état vacuolaire, avec des

granulations graisseuses et des détritux cellulaires, le tout se colorant mal par les divers réactifs.

La carotide interne gauche présente des lésions bien moindres ; les tuniques externe et moyenne sont d'épaisseur normale ; quant à la couche interne, si elle est hypertrophiée, elle ne l'est pas dans toute sa circonférence et ne forme pas de bourgeon saillant dans la lumière des vaisseaux.

L'examen des autres artères montre que sur un premier segment de la sylvienne droite il existe surtout des lésions de la tunique moyenne, alors que la couche interne est seulement un peu épaissie ; mais les lésions d'artérite sont bien moindres que sur la carotide droite.

Sur un deuxième segment, on retrouve les mêmes lésions, mais avec leur maximum au niveau de la tunique interne qui se colore mal. En un point de la couche moyenne, on remarque un gros amas de globules rouges.

Les branches de bifurcation de la sylvienne droite paraissent saines. Les artères cérébrale antérieure et cérébrale postérieure droites ne présentent aucune lésion.

L'examen microscopique d'un fragment de la frontale ascendante et de l'opercule rolandique de l'hémisphère droit nous a donné les résultats suivants :

Les lésions histologiques sont réduites au minimum, ce qui tient à la rapidité d'évolution de l'affection. Les lésions cellulaires sont à peine ébauchées, et les éléments leucocytaires ainsi que les corps granuleux sont presque complètement défaut.

Cellules de l'écorce. — Les cellules pyramidales sont

un peu déformées, ont pris sur place une forme globuleuse ; leurs noyaux ont des contours moins nets et leurs prolongements manquent assez souvent. Pas de cytolyse nette.

Dans les régions où la substance cérébrale est nettement ramollie, c'est-à-dire dans la région toute superficielle de l'écorce (couche moléculaire et un peu de la zone des petites cellules pyramidales) là où le tissu est nettement dilacéré, il y a surtout un œdème sous-pié-mérien marqué et une raréfaction de la trame névroglie, mais on retrouve les éléments cellulaires en somme peu altérés.

Vaisseaux. — Ils présentent, les veines surtout, une dilatation marquée ; les capillaires sont gorgés de globules rouges mais ne sont toutefois pas rompus.

Certains présentent une réaction de leurs parois et il existe une prolifération des cellules adventitielles.

Leucocytes. — Quelques-uns surtout au voisinage des vaisseaux.

Corps granuleux. — Très rares.

Il s'agit donc uniquement de lésions congestives et diapédétiques sans désintégration ni élimination.

OBSERVATION III

(dûe à l'obligeance de M. le Dr Trénel.)

Autopsie. — Sauf une certaine infiltration de la pie-mère, l'hémisphère gauche est intact ; à la coupe, il ne présente de même aucune lésion, en dehors de l'athérome disséminé des artères, et il est de consistance ferme.

L'hémisphère droit a un aspect tout à fait particulier : la pie-mère est épaissie, opaque et infiltrée ; par l'écoulement du liquide d'œdème, elle se flétrit et se plisse à la surface du cerveau.

Tout l'hémisphère même ne forme plus qu'une masse blanche, diffluente, s'effritant à la moindre pression ; quand on essaie d'arracher une portion de pie-mère pour se rendre compte de son degré d'adhérence, la substance cérébrale s'écoule par la perte de substance. Les circonvolutions ont conservé leur forme générale, mais elles sont tuméfiées et étroitement accolées les unes aux autres, les sillons ont pour ainsi dire disparu.

La substance nerveuse présente la coloration du ramollissement blanc, sauf au niveau de la région pariéto-occipitale, qui est le siège d'un ramollissement jaune avec atrophie des circonvolutions occipitales inférieures, et dont la consistance est assez ferme.

Un examen plus complet ne peut être fait, car l'hémisphère s'affaisse sur la table d'amphithéâtre.



Fig. 15. — Hémisphère droit complètement ramolli et diffluent.

En découvrant l'insula, on voit que les artères sylviennes sont complètement oblitérées par une thrombose évidemment récente. En suivant alors le trajet de cette thrombose, on constate qu'elle a pris naissance au niveau de l'origine de la carotide interne. Celle-ci en ce point présente une plaque d'athérome annulaire qui oblitère la lumière du vaisseau et ne laisse plus qu'un pertuis minuscule. De ce point part un long filament rosé presque incolore qui pend dans la cavité de la carotide primitive. Les artères de l'orbite ne sont pas thrombosées, et la centrale de la rétine, examinée au microscope, s'est montrée un peu épaissie, mais non oblitérée par un caillot.

L'artère vertébrale est sclérosée, mais absolument perméable. L'artère carotide interne gauche présente un anneau athéromateux symétrique à celui de droite, mais ne rétrécissant pas autant la lumière du vaisseau. L'aorte, la carotide externe ne présentent que des plaques jaunes, peu saillantes et discrètes.

L'hémisphère droit, placé dans le formol, est resté tout à fait mou et friable et n'a pas pris la fermeté particulière à l'action de ce réactif. Une décortication plus complète a montré un petit foyer de ramollissement jauné à la base de la deuxième frontale et a mis bien en évidence l'élargissement des circonvolutions avec effacement des sillons.

Le maximum de ce gonflement œdémateux siège au niveau des circonvolutions rolandiques et temporales.



Fig. 16. — La carotide gauche bien qu'athéromateuse est cependant perméable. La carotide droite est au contraire oblitérée par de gros noyaux d'endartérite.

CHAPITRE VIII

ÉVOLUTION - PRONOSTIC - TRAITEMENT

La caractéristique de cette hémiplégie est, nous l'avons dit, sa progressivité. L'aggravation des symptômes se poursuit soit d'une façon lente et régulière, soit au contraire irrégulière et rapide.

Sa durée est variable ; dans un de nos cas, l'hémiplégie a évolué pendant trois mois et demi pour aboutir à une paralysie complète.

Chez un autre de nos malades l'hémiplégie s'est complétée en vingt jours, enfin chez une troisième la paralysie s'est constituée et a évolué en six jours.

Mais à ces hémiplegies progressives à marche rapide, il faut opposer les hémiplegies à évolution très lente, comme celle décrite dans l'observation et qui a évolué pendant des années avec une progression excessivement ralentie.

En résumé, le caractère particulier de ces paralysies réside dans un début lent et progressif au niveau d'un des membres, auquel peut succéder une période de rémis-

sion, parfois même d'amélioration, mais au bout d'un temps variable, on voit la paralysie atteindre l'autre membre du même côté, puis augmenter dans les régions atteintes. La face est également prise. Les mouvements d'abord lents et difficiles se font avec une force décroissante et l'aboutissant en est une paralysie à peu près complète.

Le *Pronostic* de cette forme d'hémiplégie progressive par endartérite à distance varie suivant les périodes et surtout suivant les causes du syndrome.

L'apparition et la prolongation du coma assombrissent le pronostic, surtout s'il apparaît une escarre fessière, comme cela s'observe souvent.

L'âge du malade constitue également un facteur de gravité et chez le vieillard l'hémiplégie est plus grave que chez l'adulte.

Ce qui domine surtout le pronostic, c'est la cause même de l'hémiplégie et il convient de rappeler l'importance des lésions artérielles.

En somme, le syndrome hémiplégie ne comporte pas par lui-même un grave pronostic « *quoad vitam* », mais c'est la maladie, cause de la lésion originelle, qui détermine la gravité des phénomènes ultérieurs.

Quant au *traitement*, il est malheureusement très peu efficace. C'est seulement lorsqu'il s'agit d'un malade chez lequel on peut dépister une artérite cérébrale syphilitique au début que l'on peut avoir quelques chances de succès. Il faut d'ailleurs bien savoir que l'influence du

traitement spécifique est nulle sur les lésions de ramollissement liées à une artérite syphilitique. Ce traitement antisiphilitique devra d'ailleurs être surtout préventif et être suivi régulièrement.

En dehors de ce cas, le traitement se réduira à peu de chose. On se bornera à veiller aux fonctions intestinales et urinaires, à éviter les complications pulmonaires ; on aura recours au massage, à la mécanothérapie, à l'hydrothérapie ; on essaiera la rééducation motrice ; on donnera de petites doses d'iodure de potassium ou de sodium. Le traitement électrique ne sera employé qu'avec prudence, car il hâte et exagère la contracture.

CONCLUSIONS

I. — A côté de l'hémiplégie progressive qui paraît indissolublement liée au ramollissement cérébral, à début lent et à étapes successives, et dont la cause anatomique réside en la formation de foyers multiples de ramollissement, il faut signaler une variété d'hémiplégie progressive assez peu connue, caractérisée cliniquement par son évolution lentement et uniformément progressive, et qui est le fait non de foyers multiples, mais d'un foyer unique.

II. — Cette hémiplégie a été signalée pour la première fois par MM. Brissaud et de Massary au Congrès d'Angers en 1898. Depuis, nous avons eu connaissance d'un cas publié l'année précédente par M. Trénel. Enfin, nous avons nous-même recueilli l'observation d'une malade qui a présenté, au point de vue anatomique et clinique, les caractères mêmes de cette hémiplégie.

III. — L'hémiplégie progressive se distingue de l'hémiplégie banale, au point de vue clinique, par son instal-

lation. Lorsqu'elle est constituée, elle ne présente plus aucune particularité. La période du début est la seule bien caractérisée, le caractère dominant est alors la marche régulière et envahissante de la paralysie. Nous pouvons schématiquement lui décrire trois périodes :

- a) Une période de début, la plus importante ;
- b) Une période d'état ou d'hémiplégie banale ;
- c) Enfin une période terminale, ou de coma.

IV. — Il est aisé de faire le diagnostic d'hémiplégie progressive ; il est plus difficile de distinguer l'hémiplégie progressive par endartérite à distance des autres variétés, et en particulier de la différencier de deux autres affections : l'apoplexie progressive « *ingravescent apoplexy* » des auteurs anglais et l'hémiplégie lacunaire des vieillards.

On s'efforcera aussi de reconnaître la nature athéromateuse ou syphilitique de la lésion originelle, cause de l'hémiplégie.

Enfin, lors d'infections ou d'intoxications pouvant avoir une action nocive sur les vaisseaux, le diagnostic de la cause sera facile.

V. — Il faut donner la première place, dans l'étiologie de cette hémiplégie, à la syphilis et à l'artériosclérose. En outre, toutes les maladies générales capables de déterminer des lésions vasculaires peuvent donner lieu à ce syndrome. Il convient d'y rattacher les accidents observés à la suite de la ligature de la carotide primitive.

VI. — Au point de vue pathogénique, il semble que l'on

puisse attribuer les phénomènes observés à un état « méispragique » du cerveau, véritable claudication intermittente cérébrale.

Quant à l'œdème cérébral, on peut expliquer son apparition par un mécanisme analogue à celui de l'œdème dans l'artérite des gros vaisseaux des membres.

La localisation des lésions anatomiques aux seules circonvolutions rolandiques est due à la perméabilité de la cérébrale antérieure et aux larges anastomoses reliant la circulation artérielle des deux hémisphères.

VII. — Anatomiquement, on peut résumer ainsi les lésions observées : ramollissement blanc, œdémateux, hypertrophique, d'une partie d'un hémisphère cérébral.

Oblitération presque complète, par un nodule d'endarterite chronique, d'un segment de la carotide interne.

Donc, œdème cérébral par oblitération artérielle à distance. L'œdème atteint surtout la région rolandique ; la frontale ascendante en particulier est élargie et sa largeur est égale à plus du double de celle de l'hémisphère opposé.

Histologiquement, lésions d'artério-sclérose avec prolifération de la tunique interne, au niveau des segments d'artères oblitérés.

Ramollissement récent avec infiltration œdémateuse des gâines nerveuses, et dilatation des vaisseaux, au niveau des parties ramollies.

Il s'agit plus d'un œdème que d'un ramollissement vrai.

VIII. — La marche de l'affection se poursuit progres-

sivement et le coma survient comme accident terminal. La durée en est essentiellement variable.

Le pronostic est lié à la cause même de l'hémiplégie.

La thérapeutique est peu efficace ; le traitement spécifique devra être tenté chaque fois que l'on suspectera la nature des accidents observés.

Vu : *Le Président*

ERN. GAUCHER.

Vu : *Le Doyen de la Faculté,*

LANDOUZY.

Vu et Permis d'imprimer :

Le Vice-Recteur de l'Académie de Paris,

LIARD.

BIBLIOGRAPHIE

- BAILLET. — *Thèse de Paris*, 1898. L'hémiplégie urémique.
- VON BARACZ. — Troubles de la circulation cérébrale consécutifs à la ligature des artères vertébrales. *Centralblatt für Chirurgie*, 1896.
- BOSC et VEDEL. — De l'apoplexie progressive, de sa valeur en tant que syndrome anatomo-clinique spécial. *Archives de Neurologie*, 1899.
- BOULLOCHE. — Des paralysies pneumoniques. *Thèse de Paris*, 1892.
- BROADBENT. — On ingravescent apoplexy. A contribution to the localisation of cerebral lesions. (*Medico-chir. Transactions*, vol. LIX, 1876).
- BRISTOWE. — In Lancereaux. *Traité historique et pratique de la Syphilis*, 1873.
- CHANTEMESSE. — *Thèse de Paris*, 1884. — Etude de la ménin-gite tuberculeuse de l'adulte.
- CHANTEMESSE ET TENNESON. — Hémiplégie urémique. *Revue de Médecine*, 1885.
- CHARCOT. — Cours du 8 juin 1875.
- CORNIL. — Leçons sur la syphilis, 1879.
- CROCQ. — Hémiplégie corticale progressive. *Journal de Neurologie*, 1901.
- DÉJERINE. — Séméiologie du système nerveux. In *Pathologie générale*. Tome V.
- Claudication intermittente de la moelle épinière. *Rev. Neurologique*, 1906.
- DELBET. — Maladies des artères. In le Dentu-Delbet.

- DIEULAFOY. — Clinique médicale de l'Hôtel-Dieu, 1897.
- FLETCHER. — Ingravescient apoplexy. *Med. Times* London, 1846.
- J. FERRAND. — L'Hémiplégie des vieillards. *Thèse de Paris*, 1902.
- FOURNIER. — *Leçons sur la Syphilis*, 1873.
- William GULL. — Cases of aneurism of the cerebral vessels. *Guy's Hosp. Reports.*, 1859.
- GUINARD. — *Annales des Maladies de l'Oreille et du Larynx*, 1896.
- HEUBNER. — Die luetischen Erkrankungen der Hirnarterien. Leipzig, 1874.
- HUGH PATRICK. — Hémiplégie chronique progressive. *Revue neurologique*, 1904.
- KLIPPEL. — In Brouardel et Gilbert. Tome IX.
- LAMY. — *Syphilis des centres nerveux*. In Charcot-Bouchard. Tome IX
- LANCEREAUX. — Thrombose et embolie cérébrale. *Thèse, Paris*, 1862.
- *Traité historique et pratique de la Syphilis*, 1873.
- LE FORT. — *Dictionnaire encyclopédique*. Article « carotide primitive ».
- De MASSARY et BRISSAUD. — Hémiplégie progressive. *Congrès des aliénistes et neurologistes d'Angers*, 1898.
- De MASSARY et CARTON. — Hémiplégie progressive par anévrisme de l'artère basilaire. *Soc. anat.*, 1901.
- MOSSÉ. — Soc. de Médecine et de Chirurgie pratique. (*Gaz. hebd. de Montpellier*, 1889.)
- PUECH. — Apoplexie progressive et hémorragie ventriculaire. (*Progrès médical*, 1889.)
- QUÉNU. — Oblitération de la carotide. *Soc. de Chirurgie*, juin 1904.
- RABOT. — *Thèse, Paris*, 1877. Les artérites cérébrales.
- RAYMOND. — Hémiplégie urémique. *Revue de Médecine*, 1885.
- RENDU. — *Leçons de Clinique médicale*. Tome I. L'artérite typhique.
- SOUQUES et BRISSAUD. — In Charcot-Bouchard. Tome IX.
- TRÉNEL. — Hémiplégie progressive par endartérite à distance. *Soc. anat.*, 1899.

TABLE DES MATIÈRES

	Pages.
Introduction.....	13
Historique.....	17
Observations.....	20
Symptomatologie.....	32
<i>a)</i> . 1 ^{re} période ou de début.....	35
<i>b)</i> . 2 ^e période ou d'état.....	42
<i>c)</i> . 3 ^e période ou de coma.....	48
Diagnostic.....	50
L'apoplexie progressive.....	50
L'émiplegie lacunaire des vieillards.....	56
Diagnostic étiologique.....	58
Etiologie.....	65
Pathogénie.....	76
Anatomie pathologique.....	80
Evolution. Pronostic. Traitement.....	116
Conclusion.....	119
Bibliographie.....	123



